FACULTE DE MEDECINE DE PARIS -

ANNEE 1966 N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T EN M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

S E G R E S T I N Michel

né le 1er Janvier 1940 à ROUEN

1020

Présentée et soutenue publiquement le

16 DEC 1966

A PROPOS DE QUATRE OBSERVATIONS DE COLITE GRANULOMATEUSE

(PROCTO-COLITE GRANULOMATEUSE IDIOPATHIQUE)

-oOo-

Président : M. LAMBLING, Professeur.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546821_0026

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1966 N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T EN M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

S E G R E S T I N Michel

né le 1er Janvier 1940 à ROUEN

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS DE QUATRE OBSERVATIONS DE COLITE GRANULOMATEUSE (PROCTO-COLITE GRANULOMATEUSE IDIOPATHIQUE)

-oOo-

Président : M. LAMBLING, Professeur.

1.1.1966

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BINET (L.) BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART D'ALLAINES (F. de) GENNES (L. de), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RENARD (G.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN.....Georges BROUET
1er ASSESSEUR.....Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR.....Jean GOSSET

I - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
" "	POLONOVSKI (J.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
" "	DOGNON (A.)
" "	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	DENOIX (P.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
" "	KUSS (R.)
" "	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
" "	BRICAIRE (H.)
" "	PEQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)

	MM
Pathologie et thérapeutique générales.....	N...
Pharmacologie.....	CHEYMOL (J.)
"	LEVY (Mlle J.)
Physiologie.....	BARGETON (D.)
"	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales....	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale.....	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale.....	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique.....	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée.....	LAMOTTE (M.)

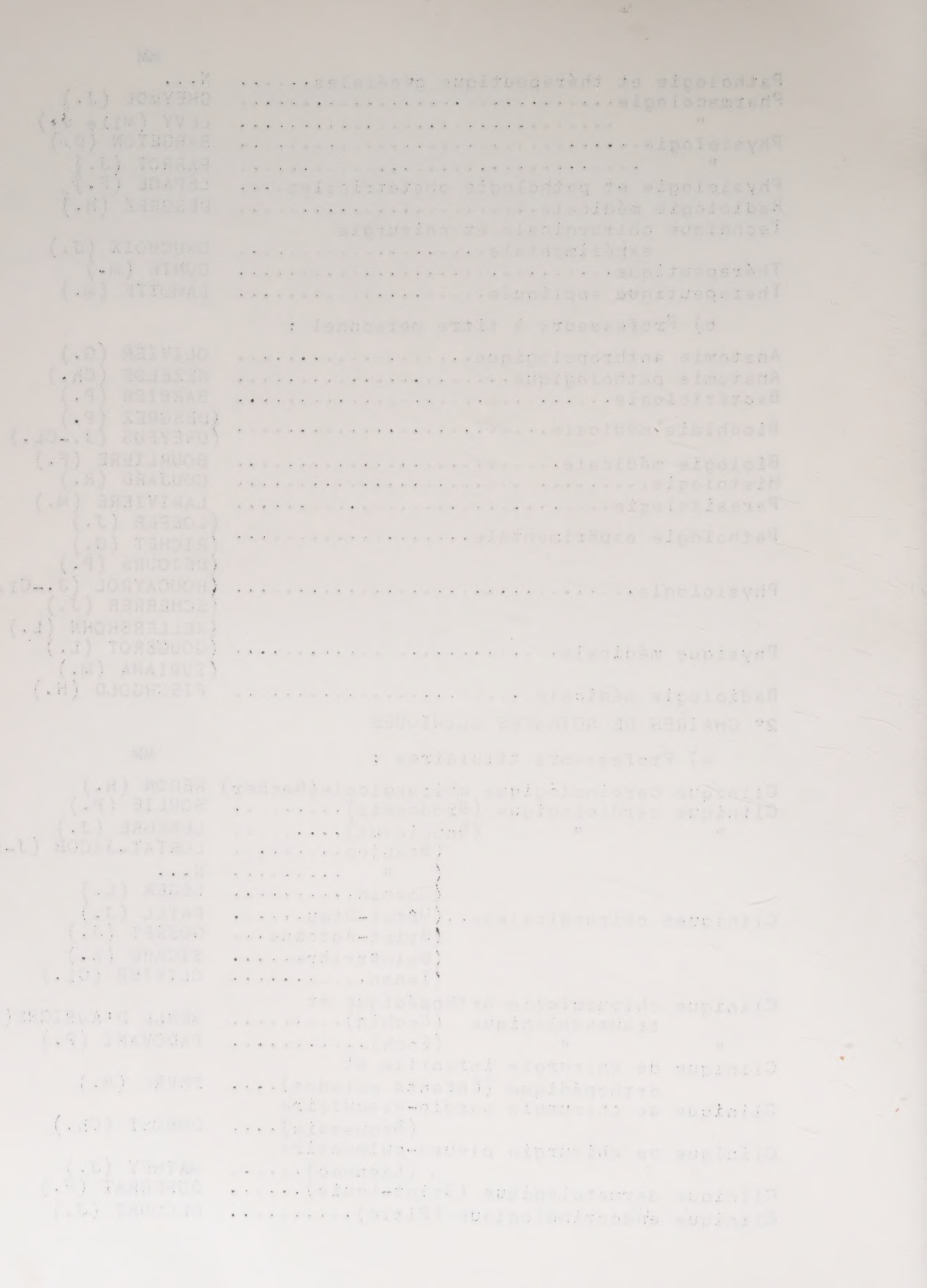
b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique.....	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique.....	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie.....	BARBIER (P.)
Biochimie médicale.....	DESGREZ (P.) DREYFUS (J.-CL.)
Biologie médicale.....	BOURLIERE (F.)
Histologie.....	COUJARD (R.)
Parasitologie.....	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale.....	LOEPER (J.) RICHET (G.)
Physiologie.....	DEJOURS (P.) ROUCAYROL (J.-Cl.) SCHERRER (J.)
Physique médicale.....	KELLERSHOHN (L.) GOUGEROT (L.) TUBIANA (M.)
Radiologie médicale.....	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais).....	SOULIE (P.)
" " (Boucicaut).....	LENEGRE (J.)
Cliniques chirurgicales... (Beaujon.....	LORTAT-JACOB (J-L.)
"	N...
Cochin.....	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu.....	PATEL (J.)
Saint-Antoine...	GOSSET (J.)
Salpêtrière.....	SICARD (A.)
Tenon.....	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin).....	MERLE D'AUBIGNE (R.)
" " (Foch).....	PADOVANI (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants malades)....	FEVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)....	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec).....	MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis).....	DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié).....	DECOURT (J.)



Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtriére)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales (Bicêtre)	DEPARIS (M.)
Cliniques médicales (Broussais)	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales (Cochin)	BROUET (G.)
Cliniques médicales (Hôtel-Dieu)	BARIETY (M.)
Cliniques médicales (Lariboisiére)	SEZE (S. de)
Cliniques médicales (Pitié)	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales (Saint-Antoine)	KOURILSKY (R.)
Cliniques médicales (Saint-Antoine)	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANCON (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
	DAVID (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	GARCIN (R.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales (Baudelocque)	MERGER (R.)
Cliniques obstétricales (Saint-Antoine)	VARANGOT (J.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	OFFRET (G.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	BREGEAT (P.)
" " (Cochin)	AUBRY (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie	THIEFFRY (S.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	BERNARD (E.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	MICHAUX (L.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DECHAUME (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	GAULTIER (M.)
Clinique toxicologique	JUDET (R.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R. Poincaré)	ABOULKER (P.)
Clinique urologique (Cochin)	COUVELAIRE (R.)
" " (Necker)	

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

MM

Hygiéne et clinique de la première enfance (Trousseau).....	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A.Chantin).....	DOMART (A.)
" " (Lariboisiére).....	BOUVRAIN (Y.)
" " (Pitié).....	RAMBERT (P.)
" " (Rothschild).....	WOLFROMM (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie.....	ANDRE (R.) BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie.....	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses.....	BASTIN (R.)
Médecine.....	AZERAD (E.) BOUR (H.) CABROL (Ch.) GROSSIORD (A.) LAMBLING (A.) LAUNAY (Cl.) PAYET (M.) PERRAULT (M.) SIGUIER (F.) WORMS (R.)
Neuro-chirurgie.....	LE BEAU (J.)
Neurologie.....	LHERMITTE (F.)
Neuro-psychiatrie.....	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie.....	MADURO (R.)
Pédiatrie.....	POLONOVSKI (Cl.) ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie.....	KREIS (B.) MEYER (A.)
Rhumatologie.....	DELBARRE (F.)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie pathologique.....	GOUYGOU (Ch.)
Anesthésiologie.....	VOURC'H (G.)
Bactériologie.....	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale.....	CARTIER (P.) GONNARD (P.)
Biologie médicale.....	HARTMANN (L.)
Hématologie.....	BILSKI-PASQUIER (G.)
Maladies infectieuses.....	DUPONT (V.)
Physique médicale.....	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie.....	GIRARD (Fr.)
Stomatologie.....	CHAPUT (Mme A.)
Thérapeutique.....	CHASSAGNE (P.)

III - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie.....	HAUDUROY (P.) Pr.s.ch
Pathologie chirurgicale.....	RUDLER (J.) Pr.s.ch.

IV - PROFESSEUR ASSOCIE

Statistique médicale et épidémiologie..... SCHWARTZ (D.)

Secretaire général de la faculté... M. LENA (J.)
Conseillers administratifs..... Mlle CHAINTREUIL(G.)
M. FAYE (R.)

Conservateur en chef de la Bibliothèque..... } M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine..... }

Conservateurs..... { Mlles DUMAITRE (P.)
LAURENT (H.)
LE NOIR (G.)
Mmes CONTET (J.), FORGET (F)

Bibliothécaires..... { Mlles DUROZOY (M.-F.)
ROBERGE (D.)
Dr SCHILLER (J.)

A ma Femme

A Luc et Olivier

A mes Parents

A ma Belle-Mère

Qu'ils trouvent ici le résultat de leurs efforts, de leurs espoirs, et le témoignage de notre profonde affection.

A Monsieur le Professeur A. L A M B L I N G

Médecin des Hôpitaux de Paris

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Qu'il trouve en elle un témoignage de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Y. G E F F R O Y

Professeur de clinique médicale

Médecin des Hôpitaux de Rouen

Il fut l'inspirateur de ce travail. Qu'il trouve ici le témoignage de notre gratitude pour la précision de son enseignement, la constance de ses encouragements, l'amour de notre métier que nous avons appris auprès de lui.

A Monsieur le Professeur R. LAUMONIER

Il nous a conseillé dans la réalisation de ce travail. Qu'il trouve ici l'expression de notre gratitude et de notre profonde admiration.

A Monsieur le Docteur U. MAREL

Il nous a permis de rassembler ces observations. Qu'il reçoive ici nos sincères remerciements.

A mes Maitres dans les Hôpitaux :

Monsieur le Docteur R. FLCURENS
Externat 1959

Monsieur le Professeur J. FLEURY
Externat 1960

Monsieur le Docteur J.F. JOUANNOT
Externat 1961

Monsieur le Professeur P. JOUANNEAU
Internat 1962

Monsieur le Professeur J.P. LEMERCIER
Internat 1964

Monsieur le Professeur Y. GEFFROY
Internat 1963.1965.1966

A mes Ainés :

Monsieur le Professeur Agrégé P.DESHAYES

Monsieur le Docteur J. FABLET

Monsieur le Professeur Agrégé BOURREILLE

A tous les membres du Service de Clinique Médicale de Rouen.

A mes amis d'Internat.

A PROPOS DE QUATRE OBSERVATIONS DE COLITE GRANULOMATEUSE

(PROCTO-COLITE GRANULOMATEUSE IDIOPATHIQUE)

-oOo-

Président de Thèse
Professeur A. LAMBLING

M. SEGRESTIN

I N T R O D U C T I O N

Il nous a été donné d'observer récemment quatre cas de colites inflammatoires non spécifiques différentes de la recto-colite hémorragique, dont l'évolution a nécessité une résection chirurgicale et qui, de ce fait, ont pu être étudiés au point de vue anatomo-pathologique.

Nous croyons pouvoir identifier ces cas à ceux qui ont été décrits dans la littérature Anglaise sous le nom de "Maladie de Crohn du colon" et dans la littérature Nord-Américaine sous le nom de "Colite granulomateuse".

Après avoir suivi les étapes qui ont conduit à l'isolement de cette affection et passé en revue les cas que nous avons pu recueillir dans la littérature, nous présenterons nos observations.

A partir de ces cas, nous dresserons les tableaux clinique, radiologique et anatomo-pathologique actuels de la colite granulomateuse dont nous discuterons ensuite les problêmes de diagnostic différentiel, d'étiologie et de nomenclature.

H I S T O R I Q U E

I- DE LA NOTION D'UNE MALADIE DE L'ILEON TERMINAL A CELLE D'UNE MALADIE AUX LOCALISATIONS DIGESTIVES MULTIPLES, EN PARTICULIER COLIQUES ; LA COLITE PRIMITIVE.

En 1932, Crohn, Ginzburg et Oppenheimer, du Mount Sinaï Hospital de New-York, décrivaient une maladie inflammatoire chronique et sténosante, d'étiologie inconnue, touchant la dernière anse iléale et s'arrêtant brutalement à la valvule iléo-caecale. Ils lui donnaient le nom d'Iléite régionale. Les auteurs Européens lui préféraient bientôt celui de "Maladie de Crohn".

Cette maladie, outre sa localisation particulière, était définie par des caractères anatomo-pathologiques qui furent précisés au cours des années suivantes par Hadfield (1939), Warren et Sommers en 1948.

Cependant, dés 1933, Harris, Bell et Brunn constataient que ce processus anatomopathologique pouvait s'étendre à l'iléon proximal et même au jéjunum. En 1934, Brown, Bargen et Weber retrouvaient les mêmes altérations confinées au jéjunum. Le terme d'Iléite régionale proposé par Crohn s'avérait dés lors trop restrictif et il était remplacé par celui d'Entérite régionale.

C'est aussi en 1934 que Colp rapporta la première observation d'entérite régionale propagée au caecum, sous le nom de "granulome non spécifique de l'iléon terminal et du caecum". La même année, Donchess et Warren décrivaient également une entérite sclérosante chronique avec atteinte du caecum et du colon.

Ces observations suggéraient que le processus pathologique de l'entérite régionale pouvait franchir la valvule iléo-caecale et se developper au niveau du colon. Elles venaient grossir le groupe déjà confus des iléo-colites dont on allait voir se multiplier les essais de classification. Parmi ceux-ci, les travaux de Marshak et coll. font autorité.

Compte tenu des travaux du 7ème Congrès International de Gastro-Entérologie de Bruxelles (1964), cet auteur propose en 1966 la classification suivante :

1°) L'association d'une entérite régionale et d'une colite ulcéreuse[x], dont l'existence avait été soutenue par Crohn (1955) doit être considérée comme rarissime et le seul fait du hasard.

2°) La colite ulcéreuse[x] diffuse ou droite avec iléite de reflux mérite d'être isolée. L'atteinte iléale y est toujours limitée et bien différente de l'entérite régionale.

3°) La combinaison la plus fréquente et qui seule mérite vraiment le nom d'iléo-colite est celle d'une entérite régionale et d'une maladie granulomateuse du colon. Cette association a été reconnue par de nombreux auteurs (Rappaport et coll. Warren et Sommers, Brooke, Lockhart-Mummery et Morson, Cornes et Stecher, Crohn, et en France par Fauvert, Dalsace et coll. Bismuth, Levy et Cattan) et a reçu sa consécration au congrès de Bruxelles dans le rapport de Vandenbroucke et coll.

4°) A ces trois possibilités il faut en ajouter, avec beaucoup de réserves, une quatrième ; celle d'une entéro-colite particulière n'entrant dans le cadre ni de la colite ulcéreuse[x] ni de la maladie granulomateuse, décrite par Brooke et Cooke en 1953.

Alors même que l'existence d'un processus granulomateux étendu au grêle et au colon était encore discutée, une nouvelle étape était franchie.

Bennet-Jones et Wigglesworth, dans un article consacré à trois cas de maladie de Crohn atypique, rapportaient en 1948 une observation de localisation caecale isolée.

En 1952, Wells reconnaissait au niveau du colon seul un processus pathologique semblable à celui de l'entérite régionale et de l'iléo-colite granulomateuse.

x Il est rappelé que l'expression "colite ulcéreuse" dans la littérature de langue anglaise correspond à l'expression "recto-colite hémorragique et ulcéreuse"des auteurs de langue française ; nous les emploierons indifféremment.

Ainsi, à partir d'une maladie limitée à l'iléon terminal et par lelien de l'extension iléo-colique, était isolée une localisation colique pure de la maladie granulomateuse.

C'est aussi par l'intermédiaire des iléo-colites que les caractères cliniques, radiologiques et anatomo-pathologiques propres à la colite granulomateuse devaient être progressivement précisés et distingués de ceux de la colite ulcéreuse.

Cet objectif fut atteint essentiellement par les auteurs Britanniques (Brooke, Cornes et Stecher, Lockhart-Mummery et Morson), suivis dans cette voie par certains auteurs Nord-Américains, en particulier Lindner, Marshak, Wolf, Janowitz.

En France, dés 1947, Jourde, dans une thèse inspirée par Rachet, indiquait la possibilité d'une atteinte colique isolée dans le cadre de la maladie de Crohn. Mais Busson, en 1961, mettait en doute l'authenticité de cette localisation.

Cependant, en 1955, Viguié et Eudel rapportaient une observation de maladie de Crohn à forme caecale. Une observation analogue était publiée en 1961 par Joyeux et coll.

L'équipe du St Mark's Hospital de Londres (Gray, lockhart-Mummery et Morson) a recemment franchi un pas supplémentaire en reconnaissant une forme anale pure de la maladie granulomateuse pouvant être suivie ou non de manifestations intestinales.

II- DE LA COLITE ULCEREUSE A LA COLITE REGIONALE GRANULOMATEUSE

A l'époque où Crohn décrivait l'iléite régionale, pour les auteurs Nord-Américains toute maladie inflammatoire non spécifique du colon était une colite ulcéreuse.

Aussi, quand en 1930 Bargen et Weber rapportent 23 cas d'une colite inflammatoire épargnant le rectum, ils la désignent sous le nom de "colite ulcéreuse régionale migratrice", la considérant comme une forme topographique particulière de la colite ulcéreuse.

En 1938, Crohn et Berg signalent à leur tour 17 cas de ce cette colite localisée et, croyant remarquer que le début s'en situe toujours au niveau du colon droit, ils lui donnent le

travaux des auteurs Anglais, il admet que la plupart des colites régionales segmentaires sont granulomateuses et que quelques-unes seulement sont ulcéreuses.

Cependant, il persiste un important élément de controverse. Crohn ne reconnait pas l'existence d'une réaction granulomateuse distale, s'opposant en cela à l'opinion des auteurs Britanniques.

NOMENCLATURE. DEFINITIONS.

Lorsqu'on compulse la littérature relative aux maladies inflammatoires non spécifiques du colon, on se heurte à une nomenclature confuse qui a certainement contribué à retarder la classification de ces affections.

Certains auteurs utilisent le même nom pour désigner des processus pathologiques différents alors que d'autres décrivent sous des noms différents des affections qui peuvent être regroupées.

Il nous parait donc indispensable de passer en revue les différents termes employés dans la littérature et d'en donner une définition aussi conforme que possible à la pensée des auteurs qui les utilisent.

Maladie de Crohn.

Ce terme est utilisé par les auteurs Européens pour désigner la maladie inflammatoire de l'iléon terminal décrite par Crohn et coll. en 1932. Il est donc synonyme d'iléite régionale.

Les auteurs Britanniques ont étendu ce nom à toutes les localisations digestives d'un processus pathologique analogue à celui de l'iléite régionale. Ainsi sont nés les termes de "Iléo-colite de Crohn", "Maladie de Crohn du colon", "Maladie de Crohn de la région anale".

Jones Williams, en 1964, préfère employer le terme de "Syndrôme de Crohn" puisqu'il s'agit d'un syndrôme anatomo-clinique d'étiologie inconnue.

Maladie inflammatoire granulomateuse.

Cette appellation désigne un type anatomo-pathologique de réaction inflammatoire caractérisé par une hyperplasie tissulaire et la formation de nodules réticulo-histiocytaires. L'iléite régionale en est un exemple typique.

La découverte de modifications histologiques semblables au niveau du colon a donné naissance aux termes de "iléo-colite granulomateuse" et de "Colite granulomateuse" employés par Lindner et coll., Betz et Messens, Vandenbroucke et coll.

Entérite cicatrisante chronique.

Ce terme, proposé par Harris, Bell et Brunn, a sensiblement la même signification que le précédent.

Il insiste sur l'évolution vers la fibrose de l'inflammation granulomateuse.

Colite segmentaire.

Dans la littérature Nord-Américaine, ce terme désigne tout processus inflammatoire non spécifique qui épargne le rectum. Il n'a qu'une signification topographique et il s'applique aussi bien

- aux formes segmentaires de colite ulcéreuse qui ont recu les noms de "colite ulcéreuse chronique régionale migratrice"(Bargen et Weber) ou de"colite Droite"(Crohn).

- aux colites granulomateuses qui, dans l'esprit des auteurs Nord-Américains sont toujours segmentaires et méritent le nom de "colites régionales", par analogie avec l'iléite régionale.

Les auteurs Anglais réservent ce nom de colite segmentaire à une colite différente à la fois de la colite ulcéreuse et de la colite granulomateuse, interessant un court segment colique et guérissant après résection segmentaire (Kellock, Boreham, Morson).

REVUE DES CAS ETRANGERS

BENNET-JONES WIGGLESWORTH (1948) 1 cas.

Dans un article consacré à 3 cas de Maladie de Crohn atypique, les auteurs rapportent l'observation d'une femme de 45 ans, hospitalisée pour des douleurs centro-abdominales irradiant vers la Fosse Iliaque Droite. L'examen de cette malade fébrile mettait en évidence une contracture douloureuse de la fosse iliaque droite. Sous anésthédie, une masse était palpable. Une colectomie droite avec anastomose iléo-transverse fut pratiquée.

L'examen anatomopathologique, après avoir éliminé une tuberculose, ou une tumeur maligne, concluait à une maladie de Crohn affectant seulement le coecum.

Huit ans après l'intervention, la malade se portait bien, ne présentait pas de signe radiologique de récidive.

VIGUIE R. EUDEL F. (1955) 1 cas.

Les auteurs rapportent l'observation d'une femme de 26 ans porteuse d'une image radiologique de sténose caecale, sans anomalie iléale, considérée comme tuberculeuse, d'autant qu'il éxiste un terrain familial prédisposant. Après échec d'un traitement médical d'épreuve, l'intervention chirurgicale et l'examen anatomopathologique rectifient le diagnostic : Il s'agit d'une maladie de Crohn limitée au Caecum.

40 jours après l'intervention, (résection limitée avec anastomose iléo-transverse) survient une fistule stercorale pariétale.

Une deuxième intervention, pratiquée 5 mois plus tard, révèle que le trajet fistuleux communique avec une récidive iléale située à distance de l'anastomose.

BROOKE B.N. (1959) 7 cas.

Selon Crohn, la valvule iléo-caecale constitue une barrière naturelle séparant l'iléite régionale de la colite ulcéreuse.

Pour Brooke, au contraire, la maladie de Crohn, la colite ulcéreuse, l'entérocolite sont des entités différentes capables, l'une comme l'autre, de franchir la val vule iléo-caecale. A l'appui de cette opinion, l'auteur rapporte 121 cas de maladie de Crohn se répartissant en 62 iléites régionales, 52 iléo-colites, 7 colites primitives, ces 7 cas se distinguant de la colite ulcéreuse surtout par leurs caractères macroscopiques.

CORNES J.S. STECHER M. (1961) 45 cas.

Les auteurs présentent 45 cas de maladie de Crohn primitive du colon qu'ils ont sélectionnés selon des critères histologiques très stricts. Ils les confrontent avec 200 cas de recto-colite hémorragique et 86 cas d'iléite régionale avec ou sans extension colique.

Cette confrontation objective leur permet de relever quelques différences cliniques avec la R.C.H; l'évolution est plus progressive, la diarrhée et les hémorragies moins sévères, les lésions anales plus fréquentes, la rectoscopie plus souvent normale.

JOYEUX R. BETOULIERES P. COLIN R. (1961) 1 cas.

Les auteurs rapportent l'observation d'une femme de 26 ans présentant, au terme d'une grossesse, un tableau occlusif fébrile. Une césarienne est pratiquée, complétée dans le même temps par une appendicectomie pour une supposée appendicite aiguë avec colite suppurée. Les suites opératoires sont marquées par la survenue de deux fistules stercorales parietales, provenant du bas-fond caecal. Le diagnostic de tuberculose iléo-caecale est évoqué, mais l'échec du traitement médical spécifique amène à envisager celui de tumeur maligne et conduit à pratiquer une hémi-colectomie droite. L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire conclut à une maladie de Crohn limitée à la région caecale.

LEICHTLING J.J. GARLOCK J. (1962) 1 cas.

Ces auteurs Nord-Américains ont observé 5 cas de fistules internes à point de départ colique. l'un de ces cas compliquait une colite pure. Outre la fistulisation, plusieurs caractères cliniques et anatomo-pathologiques font classer ces cas dans le cadre de la maladie granulomateuse.

Les auteurs n'hésitent pas à avancer ce diagnostic malgré l'absence de granulome caractéristique à l'examen histologique.

SUTCLIFFE J. (1963) 5 cas.

Les 5 cas de maladie de Crohn primitive du colon rapportés par Sutcliffe apportent deux éléments nouveaux au dossier de la colite granulomateuse.

1°) La maladie peut survenir chez l'enfant.

2°) Certains signes radiologiques permettent la distinction avec la colite ulcéreuse (lésions alternées, ulcérations profondes, images de sténose...).

LINDNER A.E. MARSHAK R.H. WOLF B.S. JANOWITZ H.D. (1963) 7 cas.

Ces auteurs rapportent une série de 44 cas comportant 37 iléo-colites ou colites granulomateuses secondaires et 7 colites granulomateuses primitives.

Si la tableau clinique et radiologique en est comparable, le pronostic chirurgical semble meilleur quand l'iléon n'est pas interessé par le processus pathologique.

MAGEE H.R. (1964) 1 cas.

L'auteur rapporte l'observation d'un jeune homme de 18 ans traité depuis plusieurs années pour une supposée recto-colite hémorragique. Ce diagnostic est finalement refusé sur l'absence de saignement macroscopique, l'aspect normal du rectum à l'endoscopie et à l'examen radiologique, la négativité de la biopsie rectale. 3 échecs médicaux successifs en l'espace d'un an, l'aggravation progressive et la suspicion (non confirmée) d'une fistule iléo-sigmoïdienne font décider d'une colectomie totale avec anastomose iléo-rectale.

L'examen anatomo_pathologique confirme le diagnostic clinique de maladie de Crohn diffus du colon.

JONES WILLIAMS W. (1964) 15 cas.

L'auteur procède à l'étude histologique de 61 pièces opératoires se répartissant en 24 iléites, 20 iléo-colites, 15 colites. Le diagnostic de "Syndrôme de Crohn" qui s'applique à ces différents cas est le résultat d'une confrontation entre les arguments cliniques et anatomiques.

L'auteur distingue trois types histologiques pouvant éventuellement correspondre à des agents étiologiques différents plutôt qu'à des étapes évolutives d'un même processus morbide.

CROHN B.B. (1964) 158 cas ?

Crohn fait état de son expérience qui couvre :
- 900 cas d'entérite régionale,
- 126 cas d'iléo-colite,
- 158 cas de colite segmentaire,
- 1600 cas de colite ulcéreuse.

Cette énorme expérience sert de base à une interprétation étio-pathogénique défendant l'unité étiologique de ces différentes affections.

LOCKHART-MUMMERY H.E. MORSON B.C. (1964) 45 cas.

Cette étude fondamentale complète une première publication parue en 1960. Elle concerne 75 cas de maladie de Crohn colique dont 45 sont confinés au colon. L'étude anatomo-clinique est orientée vers le diagnostic différentiel avec la recto-colite hémorragique. Les auteurs soulignent l'importance diagnostique des lésions anales et de l'examen endoscopique. Ils insistent sur l'inconstance du granulome tuberculoïde qui ne représente pas le seul critère histologique du diagnostic.

LEWIN K. SWALES J.D. (1966) 48 cas.

Reprenant retrospectivement l'histoire clinique de 48 malades sélectionnés histologiquement, les auteurs isolent un certain nombre de cas qui, aussi bien par leurs caractères microscopiques que cliniques, semblent correspondre à des formes de passage entre la colite granulomateuse et la colite ulcéreuse.

VIGUIE R. ROBERTI A. AURIOL M. SEE E. (1965) 1 cas.

Dans un article consacré à 3 cas de "colite ulcéreuse aiguë", les auteurs rapportent l'observation d'un homme de 69 ans hospitalisé pour une diarrhée prolongée peu sanglante et fébrile. Le lavement baryté révèle l'existence d'une colite diffuse épargnant le rectum. Une colectomie totale est pratiquée. Le malade décède brutalement le lendemain de l'intervention.

Du point de vue anatomo-pathologique, cette colite est caractérisée par :

- Des ulcérations muqueuses laissant entre elles des zônes saines.
- Une infiltration lympho-plasmocytaire du chorion.
- Un oedème lâche sous-muqueux.
- Des infiltrats cellulaires groupés en ilôts sous-muqueux.
- Une réaction macrophagique avec cellules géantes sans agencement tuberculoïde.
- Une réaction vasculaire intense.

Bien que les auteurs concluent qu'il ne s'agit ni d'une recto-colite hémorragique ni d'une maladie de Crohn, on ne peut manquer de rapprocher ce cas de la maladie granulomateuse.

O B S E R V A T I O N S

OBSERVATION n° 1.

Le jeune RAT. J.P. est âgé de 16 ans au moment de son hospitalisation, le 3 février 1965.

Depuis 5 mois, il présente une diarrhée qui s'est progressivement aggravée, le malade émettant jusqu'à 15 selles par 24 h. (jour et nuit), bouseuses, purulentes, non sanglantes ou striées de sang. Cette diarrhée s'est bientôt compliquée d'épreintes, de douleurs anales à la défécation, puis de coliques abdominales violentes, sous-ombilicales, précédant l'émission des selles.

L'état général s'est progressivement altéré, avec une asthénie importante, un amaigrissement atteignant 7 Kgs. Enfin, un état fébrile est apparu, atteignant souvent 38°5.

Ces troubles n'ont pas été influencés par les traitements anti-diarrhéiques et les pansements intestinaux.

Dans les antécédents personnels du jeune homme, on relève : Un épisode diarrhéique aigu à l'âge de 1 an ; Une appendicectomie non compliquée en 1962 pour appendicite aiguë (sans contrôle anatomo-pathologique) ; Une sciatalgie droite en 1964 ; le malade a été vacciné par le B.C.G. à l'âge de 8 ans.

Les membres de la famille sont bien portants, mais la famille paternelle n'est pas connue.

L'examen clinique met en évidence une sensibilité abdominale exagérée le long du trajet colique, une poly-micro-adénopathie inguinale et axillaire, quelques petites bulles purulentes sur la paroi de l'abdomen et le dos.

L'examen de la région anale révèle 3 vastes fissures anales profondes (à 5h. 7h. 12h.) à bords décollés, hypertrophiés et oedématiés, laissant apparaitre le muscle sphincterien à 12h.

A la rectoscopie, l'ampoule rectale est encombrée de glaires purulentes. On découvre des taches purpuriques

disséminées sur une muqueuse par ailleurs normale. Au delà de 10 cms existent quelques ulcérations saignantes et comblées de pus. A 12 cms, une valavule est mamelonnée, épaissie. Une biopsie est pratiquée à son niveau.

Les explorations biologiques donnent les résultats suivants :

- Importante leucopolynucléose : 12 500 G.B./mm3 70% P.N.
- Vitesse de sédimentation : 55/91, 73/114.
- Eléctrophorèse des protides : alpha 2 glob.: 16,9%
  gamma glob. : 25,4%
- Coproculture négative
- Examen parasitologique des selles négatif.
- Cuti-réaction tuberculinique négative.

Le lavement baryté (15-2-65 et 5-3-65) met en évidence des lésions importantes :

L'ampoule rectale est normale et se distend bien.

Le sigmoïde a un aspect grossièrement tubulé avec réduction de calibre. Ses bords sont flous, déchiquetés, avec juxtaposition de nombreuses images lacunaires ovalaires à grand axe longitudinal. De très nombreuses images spiculaires hérissent le contour colique, la plupart perpendiculaires à l'axe colique, quelques-unes donnant un aspect en "bouton de col" et même en double contour, d'autres, d'aspect pseudo-diverticulaire (dans la concavité de l'anse). De face, la colonne barytée est hétérogène avec empreintes cérébriformes.

Ces anomalies remontent le long du 1/3 inférieur du colon gauche.

Les 2/3 supérieurs du colon gauche sont normaux avec des haustrations bien visibles.

L'angle gauche et la moitié gauche du colon transverse sont très remaniés, avec à nouveau réduction de calibre, bouleversement des haustrations, petites images lacunaires marginales surtout visibles au bord inférieur, séparées par des images spiculaires ou en bouton de col.

La moitié droite du transverse et le colon droit sont normaux. Mais les contours du caecum sont finement irréguliers. Son relief muqueux est anarchique en évacuation.

Le transit du grêle (18-2-65) permet de constater l'integrité des dernières anses iléales qui ne sont ni sténosées ni dilatées.

La biopsie rectale comporte deux fragments : L'un est complètement ulcéré, enduit par des amas de leucocytes. Il prend les caractères d'un granulome infiltré par une multitude de plasmocytes, sans ilôts de nécrose. L'autre montre une muqueuse rectale glandulaire partiellement érodée ; le chorion est infiltré par des polynucléaires et des plasmocytes. C'est l'image d'une intense rectite aiguë suppurée et granulomateuse.

La biopsie d'un ganglion axillaire ne montre qu'un aspect d'adénite chronique.

Au total, il s'agit, chez un jeune homme de 16 ans, d'une colite inflammatoire et ulcéreuse non spécifique, différente de la R.C.H., interessant plusieurs segments coliques séparés par des zônes saines et accompagnée d'importantes lésions anales. Cet ensemble évoque le diagnostic de colite granulomateuse et fait entreprendre le 3-3-65 un traitement composé de Prednisone 30 mg. et de Kanamycine 1 g. per os.

Sous l'influence de ce traitement, la diarrhée se réduit en quelques jours à 4 selles moulées/24h.; les douleurs disparaissent ; le malade retrouve l'appétit et gagne rapidement 4 Kgs ; la température redevient normale.

Le 11-3-65, les fissures anales persistent, mais n'ont plus l'aspect abcédé antérieur. La rectoscopie est peu modifiée, mais elle est indolore et on peut, pour la première fois explorer le sigmoïde. On y découvre, sur toute la circonférence, des boursouflures de la muqueuse séparées par des zônes ulcérées.

Une nouvelle biopsie montre, sous une muqueuse d'architecture normale, un chorion oedémateux, infiltré par de nombreux éléments mononucléés.

Le lavement baryté du 20-3-65 témoigne déjà d'une amélioration : Les images spiculaires du sigmoïde et du 1/3 inférieur du colon gauche sont moins nombreuses et moins profondes. L'angle gauche a retrouvé un aspect normal. La moitié gauche du colon transverse reste anormale mais on y voit réapparaitre des haustrations asymétriques.

Le 12-4-65 (après 40 jours de traitement), le colon transverse a retrouvé des haustrations et un plissement muqueux normaux. Les images sont maintenant confinées au sigmoïde et au 1/3 inférieur du colon gauche. Les images d'ulcération ont considérablement diminué. Les lacunes marginales restent très apparentes. En évacuation, on note une soufflure asymétrique du colon gauche.

Parallèlement à cette amélioration clinique et radiologique, les examens biologiques s'amendent :

- Leucocytose : 7 400/mm3 64% P.N.
- V.S. : 5/12
- Alpha 2 glob. : 6,9%

Après 6 semaines de traitement, la corticothérapie est interrompue le 14-4-65, car existent des signes d'impregnation cortisonique : facies lunaire, prise de poids exagérée, acné du visage.

Le malade sort de l'hopital le 30-4-65 avec un traitement de Salazopyrine (4 comp/j.) et un régime d'épargne intestinale.

Un mois plus tard, l'état clinique reste bon. Les lésions anales sont en voie de cicatrisation. Les ulcérations rectales et sigmoïdiennes sont presque cicatrisées, séparées par une muqueuse normale.

Le lavement baryté du 18-5-65 ne montre plus aucune image de lacune ni d'ulcération. Les bords du sigmoïde apparaissent seulement un peu figés et godronnés. Colon transverse et colon droit sont normaux.

Mais, le 16-9-65, alors qu'il suit toujours son traitement par salazopyrine, le malade présente à nouveau quelques émissions glaireuses parfois striées de sang. Les ulcérations anales ont repris leur aspect antérieur ; leurs bords sont décollés ; elles s'étendent jusqu'à l'intérieur du canal anal ; elles sont indolores.

A la rectoscopie, dès la première valvule de Houston, la muqueuse est boursouflée, creusée de longues ulcérations peu profondes.

La biopsie montre toujours le même aspect d'infiltration chronique histio-plasmocytaire.

Un lavement baryté pratiqué le 16-10-65 montre la réapparition d'images lésionnelles du sigmoïde et du 1/3 inférieur du colon gauche. Le contour colique est flou, déchiqueté, encoché de lacunes volumineuses qui, de face, réalisent l'aspect typique de "pavés".

En Janvier 1966, survient une nouvelle poussée diarrhéique avec 8 à 10 selles par 24h. glaireuses, striées de sang, accompagnées de coliques abdominales, d'un amaigrissement très rapide de 10 Kgs et d'une fièvre à 38°.

Le malade est à nouveau hospitalisé le 14-2-66.

L'examen clinique révèle une folliculite purulente périnasale, une masse abdominale située dans la fosse iliaque gauche, mobile, douloureuse à la palpation.

La région anale présente maintenant 4 ulcérations indolores recouvertes d'un enduit pultacé grisâtre. Il existe une hypotonie sphincterienne.

A la rectoscopie, la muqueuse des derniers cms est oedématiée, succulente. A partir de la première valvule, on retrouve des boursouflures irrégulières et plusieurs ulcérations enduites de pus.

Biologiquement, on note :

- Anémie modérée : 3 900 000 G.R./mm3
- Leucopolynucléose : 17 400 G.B./mm3 86% P.N.
- V.S.: 42/78. Protides : 63g/l Alb : 32 g/l
- Intradermo-réaction tuberculinique à 50 u.: négative.

- Recherche de B.K. dans les selles : négative.

Au lavement baryté du 14-3-66, les images lésionnelles interessent maintenant en continuité le sigmoïde, le colon gauche et le 1/3 gauche du colon transverse. Elles sont toujours constituées d'un rétrecissement de calibre, d'une disparition des haustrations, d'un aspect déchiqueté des contours avec spicules bordant des images lacunaires marginales ; de face, aspect en "pavage" typique.

La corticothérapie est reprise le 15-2-66 (20 mg de Prednisone) associée à une antibiothérapie à large spectre. Elle amène à nouveau une amélioration fonctionnelle rapide avec réduction du syndrôme diarrhéique à 4 selles/24h. et reprise de poids de 7 Kgs.

Mais, la fixation progressive de la masse sigmoïdienne à la paroi avec accentuation des phénomènes douloureux, l'apparition de nouvelles ulcérations rectales, la menace d'incontinence sphincterienne font décider d'une intervention chirurgicale.

Compte-rendu opératoire (28-3-66) Pr Jouanneau.

Il n'y a pas de suppuration péri-colique. Colectomie totale. Anastomose iléo-rectale. Iléostomie de décharge.

Compte-rendu anatomopathologique Pr Laumonier.

Macroscopie :

Les lésions macroscopiques interessent la totalité de l'anse sigmoïde avec la partie supérieure de l'ampoule rectale, le colon gauche et la moitié environ du transverse. Elles diminuent alors très franchement et semblent disparaitre à l'angle droit sur le colon ascendant et au niveau du caecum. L'iléon est tout à fait normal avec des replis fortement déssinés.

On observe dans les zônes pathologiques des boursouflures de la paroi séparées les unes des autres par des sillons longitudinaux parallèles au méso réunis entre eux par des sillons transversaux, en barreaux d'echelle.

L'aspect macroscopique est donc tout à fait caractéristique d'une colite granulomateuse transverse et gauche.

Histologie :

3 coupes interessent le sigmoïde. Elles sont caractérisée par -a) des ulcérations entamant la muqueuse, dénudant la sous-muqueuse mais sans atteindre les plans musculaires.

-b) une hypersécretion des glandes à mucus.

-c) un gros oedème de la sous-muqueuse tantôt pur, tantôt ponctué d'ilôts inflammatoires. Dans ces derniers, apparaissent des lymphocytes, des cellules épithélioïdes et d'assez nombreuses cellules géantes.

-d) la musculeuse est dans son ensemble assez peu remaniée bien que plusieurs ilôts tuberculoïdes apparaissent en certains endroits, notamment à la limite des deux couches musculaires.

-e) d'autres ilôts tuberculoïdes sont inclus dans le méso notamment le long de plusieurs axes vasculaires où ils sont parfois confluents.

C'est donc l'aspect histologique typique d'une colite granulomateuse.

Le prélèvement fait au niveau du colon transverse met en évidence des lésions de même nature en ce qui concerne les ulcérations, l'oedème de la sous-muqueuse et la présence d'ilôts folliculaires granulomateux, d'ailleurs beaucoup moins nombreux à cet endroit.

Les coupes faites au niveau du colon droit révèlent une certaine tendance hypersécrétante et une inflammation modérée limitée à quelques zônes de la muqueuse avec un discret oedème de la sous-muqueuse correspondante.

Les coupes de l'iléon mettent en évidence une structure histologique absolument normale.

---

6 mois après l'intervention, le malade est en bon état général ; il ne se plaint d'aucune douleur ; les ulcérations anales sont cicatrisées ; la muqueuse rectale a retrouvé un aspect presque normal.

On supprime l'iléostomie de décharge.

OBSERVATION n° 2.

Monsieur LEM. G. est âgé de 51 ans au moment de son hospitalisation, le 7 Octobre 1965.

Les troubles qu'il présente ont débuté progressivement en Aout 1965, soit trois mois avant l'hospitalisation. Il s'agit de douleurs abdominales à type de coliques, irradiant de la région épigastrique au flanc gauche, précédant l'émission des selles et calmées par elle. Les selles sont douloureuses, non sanglantes, non purulentes, au nombre de 2 à 3 par 24 heures. Le malade a maigri d'environ 6 Kgs.

De ses antécédents personnels, on ne retient qu'une sciatique gauche qui a fait pratiquer en 1962 un lipiodol intra-rachidien.

L'examen clinique révèle une masse abdominale siégeant dans la fosse iliaque gauche, allongée verticalement, dure, douloureuse à la palpation, non adhérente aux plans superficiels mais fixée aux plans profonds. On note en outre quelques éléments cutanés purulents en voie de cicatrisation sur la nuque et les membres.

L'inspection de la marge anale révèle une ulcération superficielle triangulaire, peu douloureuse, à 7 h.

A la rectoscopie, on découvre une ulcération saignante à 6 cms de la marge anale. La muqueuse est par ailleurs normale jusqu'à 25 cms.

Les examens biologiques donnent les résultats suivants :

- Hématologie normale : 4 300 000 G.R./mm3
  7 800 G.B./mm3 73% P.N.
- Vitesse de sédimentation : 80/109
- Protides : 64 g/l Alb : 36 g/l.
- Electrophorèse des protides : hyp r alpha 2 glob.: 13,3%
- Cuti-réaction à la tuberculine fortement positive .

La radiographie du thorax (9-10-65) est normale.

Au lavement baryté (18-10-65) :

L'ampoule rectale est normalement expansible, de contours réguliers.

Il existe un rétrecissement très important du calibre des 2/3 inférieurs du colon gauche. Cette zône est totalement dépourvue d'haustrations. Les bords coliques sont très flous, encochés de multiples lacunes. De face, la juxtaposition d'images lacunaires ovalaires (1cm/0,5cm) donne un aspect gauffré à la colonne barytée.

Le 1/3 supérieur du colon gauche retrouve très brutalement un calibre et des haustrations normaux. L'angle gauche et le 1/3 gauche du colon transverse sont normaux, sauf une striction d'étendue très limitée.

Brutalement, au 1/3 moyen du colon transverse, apparait une zône pathologique s'étendant sur environ 6 cms ; le calibre est à nouveau réduit avec disparition des haustrations. Le bord inférieur est régulier, mais rigide et en retrait par rapport aux zônes voisines ; le bord supérieur est très irrégulier, déchiqueté, avec une image spiculaire en épine de rosier.

L'angle droit, le colon droit, le caecum, la dernière anse iléale sont normaux.

En évacuation, le caecum prend un aspect atypique, en "trognon". Le colon gauche a un aspect réticulé, en mailles de filet.

Le transit du grèle (22-10-65) ne met en évidence aucune lésion.

La biopsie rectale montre une ulcération détruisant l'épithélium, le chorion, la muscularis-mucosae, accompagnée d'une réaction granulomateuse avec afflux leucocytaire. En dehors de cette zône existe une réaction granulomateuse et histiocytaire sans aucune spécificité.

Au total, l'histoire clinique, la découverte d'une masse abdominale et de lésions ano-rectales très particulières, l'aspect radiologique d'atteintes coliques segmentaires alternant avec des zônes saines sont autant d'arguments pour affirmer la colite granulomateuse.

Le malade sort de l'hopital le 23-10-65 avec un traitement de Salazopyrine (6 comp/24h.).

Pendant environ trois semaines, il se porte bien, il n'émet qu'une selle par jour, bien moulée.

Puis la diarrhée réapparait : 3 à 4 selles molles/24h.

Le 3-12-65, survient une poussée brutale : 15 selles/24h. bouseuses, fétides, non sanglantes, accompagnées de douleurs intenses du flanc gauche et d'une élévation thermique à 38°5.

Le malade est à nouveau hospitalisé le 5-12-65.

A l'examen clinique, la masse de la fosse iliaque gauche est maintenant fixée à la paroi, donnant une impression d'empâtement très douloureux.

L'ulcération anale s'est aggrandie ; elle est atone, à bords décollés, indolore. Elle communique par un très court trajet fistuleux avec une autre ulcération située au niveau du canal anal.

L'état général s'est profondément altéré. Le malade a encore perdu 5 Kgs ; il est pâle, très affaibli.

Biologiquement :

- Hématologie : 3 300 000 G.R./mm3
  8 000 G.B./mm3 67% P.N.
- V.S. : 125/137
- Coproculture et examen parasitologique des selles : négatifs.

Au lavement baryté du 21-12-65 les lésions sont maintenant étendues aux 2/3 gauches du colon transverse et au colon gauche jusqu'au sigmoïde.

Le colon gauche est très mal imprégné. La baryte se répartit en trainées séparées par des lacunes multiples, tant des bords que des faces. A la partie moyenne du bord gauche existe untrajet borgne se dirigeant de haut en bas, vers la fosse iliaque gauche.

L'angle gauche et la partie gauche du transverse sont très remaniés. On n'y reconnait plus aucun dessin haustral. Les limites coliques sont floues, creusées de petites images lacunaires à l'emporte-pièce ou en demie-teinte.

En évacuation, le colon transverse et l'angle gauche se distendent irrégulièrement, en amont d'un colon gauche au relief méconnaissable, en mailles de filet.

Les lésions coliques se sont donc étendues, ne respectant plus entre elles de zônes saines et menaçent de se fistuliser à la paroi. Une intervention chirurgicale est décidée, précédée d'une réanimation médicale avec transfusions sanguines.

La période immédiatement pré-opératoire est marquée par l'apparition d'un ictère peu intense (bilirubinémie totale : 38,5 mg%, conjuguée : 34 mg% ; phosphatases alcalines : 6,10 UPNP ; O.C.T.: 0,10) et d'une éruption vésiculeuse du front.

Compte-rendu opératoire (10-1-66) Pr. Jouanneau

Masse inflammatoire constituée essentiellement par le colon gauche et qui ne comporte pas de suppuration péri-colique. Les lésions inflammatoires sont considérables et on se résoud à faire une hémi-colectomie gauche en plaçant les deux bouts à la peau sans aucune tentative de suture. Drain dans le bout supérieur.

Les suites opératoires sont rapidement défavorables. Un état hyperfébrile s'installe avec hémocultures positives à Aerobacter Cloacae, germe résistant à tous les antibiotiques. De nombreux abcès cutanés apparaissent, contenant également Aerobacter Cloacae. Malgré une antibiothérapie massive, le malade décède le 13-1-66, dans un tableau méningé.

Compte-rendu anatomo-pathologique. Pr Laumonier

Macroscopie :

La pièce a 42 cms de longueur. On peut lui reconnaitre deux parties. Dans la moitié inférieure, on trouve une association d'ulcérations déchiquetées, un peu nécrotiques et de bourrelets granulomateux. Dans la moitié supérieure, ce sont presque des ulcérations. Elles prédominent sur le bord libre. Dans leurs intervalles, la muqueuse est conservée sous forme de quelques ponts sans formation polypeuse.

Histologie :

1°) Les coupes effectuées dans la moitié supérieure montrent une succession d'ulcérations et de zônes non ulcérées. Les ulcérations détruisent complètement la muqueuse. Leur fond est un granulome inflammatoire très richement vascularisé infiltré par des nappes de plasmocytes, avec peu d'éosinophiles. On trouve aussi quelques macrophages. Quelques travées plasmocytaires apparaissent aussi dans la musculeuse. Le méso est oedémateux et comporte quelques petits ilôts inflammatoires. Dans les intervalles des ulcérations, on note surtout un gros oedème de la sous-muqueuse sans réaction inflammatoire à cet endroit.

2°) Au niveau de la moitié inférieure de la pièce, la paroi devient beaucoup plus épaisse. On trouve à cet endroit des ulcérations dont le fond est un tissu scléro-inflammatoire suppuré en certains endroits : Les abcés faits de polynucléaires ont une couronne de macrophages sans réaction épidermoïde ni image de cellules géantes. A cet endroit, la suppuration atteint le méso. Dans l'intervalle de ces ulcérations, la muqueuse est remaniée par de l'oedème. La sous-muqueuse renferme des ilôts de lymphocytes. Les plans musculaires sont parfois encore intacts, parfois mutilés par une sclérose et par des phénomènes de suppuration. Les relais nerveux sont alterés dans l'épaisseur de cette fibrose inflammatoire. On assiste au décollement de certains lambeaux de muqueuse qui sont comme sapés par les ulcérations de voisinage. On ne trouve pas de structure microbienne ni parasitaire dans les coupes étudiées. Il n'y a pas de pseudo-polype ressemblant à ceux de la recto-colite hémorragique.

OBSERVATION n°3.

Madame COP. Y. estâgée de 33 ans au moment où elle est examinée pour la première fois, en Aout 1965. Elle est mariée et mère de 3 enfants.

Depuis 1961 elle souffre épisodiquement de coliques abdominales. Ses selles sont tantôt normales, tantôt diarrhéiques avec occasionnellement quelques filets sanglants. Elle présente en outre des vomissements fréquents.

En Juin 1961 elle a présenté un érythème noueux fait d'éléments rouges, douloureux, siegeant à la face antérieure des jambes et aux chevilles. Cet érythème noueux a été traité par la corticothérapie et ce traitement a été poursuivi pendant 4 ans, chaque tentative d'arrêt étant immédiatement suivie d'une rechute.

En 1964 elle a été opérée d'une fissure anale.

Le début de l'année 1965 a été marqué par une recrudescence du syndrôme diarrhéique et des douleurs abdominales avec un amaigrissement de 5 Kgs de Janvier à Juin.

En Juin 1965, la malade a subi une appendicectomie motivée par son syndrôme douloureux abdominal.

Compte-rendu opératoire (16-6-65) Dr Boutry.

Appendice énorme, très infecté, fixé. Libération de l'appendice. Il existe une infiltration du bas-fond caecal qui nécessite une résection. Un bourgeon fait saillie dans la lumière du caecum.

Compte-rendu anatomo-pathologique Pr Laumonier.

La lumière de l'appendice est en partie oblitérée par un processus scléro-cicatriciel encombré par quelques amas leucocytaires. La muqueuse est tantôt atrophique, tantôt remaniée par une inflammation subaiguë. Ce sont là les caractères d'une endo-appendicite subaiguë chronique, oblitérante, sans signe de tuberculose.

Le petit fragment caecal est le siège d'une inflammation subaiguë de la muqueuse, partiellement exulcérée. Les plans sous-muqueux ne sont pas remaniés. Il s'agit d'un petit foyer de typhlite péri appendiculaire.

A la suite de cette appendicectomie, l'érythème noueux a cessé de se manifester et la corticothérapie a pu être arrêtée. Mais les douleurs abdominales basses, la diarrhée et les vomissements se sont accentués. La malade a encore perdu 10 Kgs de Juin à Aout.

L'examen clinique révèle alors que la fistule anale du pôle postérieur traitée un an auparavant n'est pas encore complètement cicatrisée.

La rectoscopie est normale.

Au lavement baryté (5-8-65) :

L'ampoule rectale et le colon sigmoïde sont normaux.

La moitié inférieure du colon gauche présente des images lésionnelles : rétrecissement de calibre (environ de moitié) avec perte complête des haustrations ; multiples images lacunaires marginales juxtaposées, ovoïdes à grand axe longitudinal ; très rares spicules visibles à la partie supérieure de la lésion ; de face, aspect réticulé de la baryte qui se fraie un passage entre les lacunes.

Le reste du colon est absolument normal. La transition entre la zône pathologique et le colon normal est très brutale.

Examens biologiques :

Hématologie : 4 310 000 G.R./mm3
7 800 G.B./mm3 59% P.N.

Vitesse de sédimentation : 39/66

Protides : 71,2 g/l

Coproculture : Colibacilles et Acrobacter.

Recherche de B.K. dans les selles : négative.

En résumé, chez une femme de 33 ans, un syndrôme diarrhéique avec douleurs abdominales évolue depuis 4 ans, conjointement à un érythème noueux stabilisé par la corticothérapie. L'ablation d'un appendice pathologique ne résoud pas le problême intestinal et l'examen radiologique révèle une colite segmentaire gauche évoquant la diagnostic de colite granulomateuse. La décision est prise d'une résection segmentaire.

Compte-Rendu Opératoire (24-8-65) Dr Tardif.

Le colon malade est induré, augmenté de volume, couvert d'un piqueté hémorragique. Il n'y a pas d'adénopathie perceptible. Resection du colon iliaque et d'une partie du sigmoïde. Anastomose termino-terminale en deux plans.

Compte-Rendu Anatomo-pathologique Pr Laumonier.

Macroscopie :

Le fragment réséqué mesure 28 cms de longueur. Il est remarquable par un aspect ficelé caractérisé par de longues bandes longitudinales déprimées de 10 à 12 cms de longueur. Il en existe deux à la partie moyenne et une à l'extrémité supérieure de la résection. Entre ces bandes, la muqueuse a un aspect mamelonné en raison de boursouflures inégales. La consistance est dure. A la coupe, cette lésion est très ferme. Elle est caractérisée par l'alternance de bourrelets et d'ulcérations. Il n'y a pas d'abcès ni de foyer nécrotique.

Histologie :

Les prélèvements ont été faits au niveau des sillons et des bourrelets qui les limitent.

Le fond des sillons est un tissu très inflammatoire riche en capillaires et infiltré par des nappes de cellules rondes avec prédominance de lymphocytes et de plasmocytes. La musculeuse est atteinte en un endroit. Elle est dissociée en outre par un trajet fistuleux très apparent en un endroit et bordé par des nappes de macrophages, de polynucléaires, avec d'assez nombreuses cellules géantes mais sans agencement folliculaire précis. Ces cellules ont plus l'aspect de plasmodes à corps étrangers que de cellules de Langhans.

Les plans musculaires sont peu modifiés.

La sous-séreuse et le méso contiennent quelques ilôts inflammatoires. Leurs vaisseaux ont un calibre réduit.

Sur les bords des ulcérations, la muqueuse est congestive mais non hémorragique.

La sous-muqueuse a un réseau vasculaire très dilaté.

Les suites opératoires immédiates sont bonnes. La malade émet 1 à 2 selles moulées par jour. Elle reprend rapidement du poids.

Sur le lavement baryté de contrôle du 12-10-65 on note l'existence d'une zône de striction limitée au niveau de l'anastomose.

Mais en Mai 1966, l'état s'aggrave à nouveau, avec réapparition d'une diarrhée intermittente, de douleurs abdominales, d'une fièvre à 38° ; apparition d'arthralgies interessant les épaules, les genoux, la tibio-tarsienne gauche avec tuméfaction douloureuse péri-malléolaire.

Au lavement baryté du 21-6-66 :

Ampoule rectale et sigmoïde normaux.

Au niveau de l'anastomose, on retrouve une striction limitée comportant une image d'addition sur son bord droit. De part et d'autre de ce rétrecissement, sur une étendue d'environ 10 cms, la baryte dessine des bandes longitudinales convergeant vers l'anastomose. La moitié supérieure du colon gauche est remplie d'air.

Au niveau du transverse, on note la disparition des haustrations du bord inférieur ; celles du bord supérieur sont conservées. Les contours du bord inférieur (1/3 moyen) sont finement irréguliers.

Le colon droit est normal. Le caecum est mal imprégné, d'aspect marécageux.

En évacuation, les anses grèles sont inondées, d'aspect normal. Les haustrations du colon transverse réapparaissent, sauf au niveau du 1/3 moyen.

Devant cette aggravation, la corticothérapie est reprise et le 3 Aout 1966, on note que la diarrhée a diminué ; que les douleurs abdominales se sont atténuées ; qu'il n'y a plus de douleurs articulaires. A l'examen de l'anus, on découvre une petite ulcération du pôle postérieur. La rectoscopie est normale jusqu'à 14 cms.

La corticothérapie est interrompue, mais 15 jours plus tard, survient une nouvelle aggravation avec Fièvre, frissons, asthénie, réapparition de l'érythème noueux, d'arthralgies,

de douleurs abdominales basses, de diarrhée et de nausées. La décision est alors prise d'une nouvelle intervention chirurgicale.

Compte-rendu opératoire (30-8-66) Dr Boutry.

Reprise du processus dont les lésions maxima se trouvent au niveau de l'anastomose. Il occupe également la totalité du colon transverse. Pas de lésion décelable à la vue ni à la palpation au niveau du caecum et de l'ascendant.

Section de l'iléon à 15 cms de la valvule iléo-caecale. Libération colique de droite à gauche. Anastomose iléo-rectale en deux plans à points séparés.

Compte-rendu anatomo-pathologique

Macroscopie :

Cette pièce comprend 61 cms de colon avec le caecum et 10 cms d'iléon terminal. Les lésions siègent à partir du colon transverse jusqu'à la limite de la résection chirurgicale. Sur le transverse, à 22 cms du bas-fond caecal se trouve la première lésion linéaire de 4 cms de longueur sur 6 mms de largeur, paraissant ulcérée. Le fond est encombré de débris cruoriques, les bords sont à pic, taillés à l'emporte pièce. A 5 cms de cette lésion, une autre ulcération linéaire mesure 8,5 cms de longueur. A 1 cm de la lésion précédente, la muqueuse est mutilée en placards à contours déchiquetés dont le diamêtre maximum est de 2 cms. La muqueuse des bords est hyperplasique formant des "pseudo-polypes". De cette ulcération principale irradient des ulcérations linéaires.

Les ulcérations ci-dessus décrites siègent en regard de 2 bandelettes longitudinales au voisinage de l'insertion du méso.

Histologie :

La profondeur des ulcérations est variable. Les plus superficielles ne détruisent que la muqueuse et mordent sur la sous-muqueuse ; les plus profondes (celles du colon transverse) détruisent les 7/8ème de l'épaisseur de la musculeuse. Le fond des ulcérations est constitué par un tissu granulomateux où les vaisseaux congestifs, hyperplasiques sont noyés

dans un infiltrat inflammatoire polymorphe où se mêlent les plynucléaires, les histiocytes, les cellules rondes et les plasmocytes. A distance des ulcérations, les infiltrats inflammatoires restent très denses, le plus souvent périvasculaires. Ils prennent un aspect nodulaire dans la sous-muqueuse et linéaire dans les plans musculaires qu'ils traversent de part en part. Ils prennent une forme plus pure en ce sens que les polynucléaires disparaissent pour laisser surtout des plasmocytes, des histiocytes parfois multinucléés et quelques cellules rondes. La sous-séreuse est souvent épaissie par une sclérose modérée et est tatouée d'éléments inflammatoires qui se disposent souvent en bandes sous la musculeuse. Les "pseudo-polypes" sont constitués par une saillie conique de la sous-muqueuse qui se coiffe d'une muqueuse dont le dessin général est respecté mais dont le chorion est modérément inflammatoire ; la couche lymphoïde est hyperplasique. Les filets nerveux et les plexus nerveux sont souvent infiltrés d'éléments inflammatoires, non seulement dans le périnèvre mais aussi au sein même du nerf.

16 ganglions ont été trouvés dans le méso ; ils sont tous de petite dimension, les plus volumineux mesurant 7 mm de diamètre. Leur structure est toujours conservée. Certains d'entre eux ont des centres germinatifs hyperplasiques.

OBSERVATION n°4

Madame LEB. A., ancienne cultivatrice, est âgée de 63 ans au moment de son hospitalisation, le 1er Mars 1966.

Depuis Janvier 1965 elle présente un syndrôme recto-sigmoïdien sévère apparu brutalement. Elle émet 2 à 10 selles par 24h. (jour et nuit), contenant des matières fécales, du sang et du pus, des glaires. Elle souffre d'un ténesme pénible et d'épreintes douloureuses.

Un lavement baryté a été pratiqué en Juin 1965. On n'y a vu que des modifications fonctionnelles à type d'hypersegmentation colique. Un traitement de désinfection intestinale n'a pas amené d'amélioration franche.

En Juillet 1965, la malade a consulté le Dr Marel qui a conclu, d'après l'aspect rectoscopique, à une recto-colite hémorragique et purulente limitée et a proposé le traitement suivant : Régime d'épargne intestinale; lavements à garder de Betnesol ; Depomedrol I.M. 1 fois par semaine ; Salazopyrine ; Bismuth-mucilage.

La malade a constaté une amélioration rapide de la diarrhée et de son état général, mais les signes objectifs sont restés inchangés : Le 4 Janvier 1966, la rectoscopie montrait une muqueuse rouge, recouverte d'un film pultacé, saignant au contact.

Un nouveau lavement baryté a été pratiqué le 15-2-66. Il mettait en évidence une microrectie, une importante réduction du calibre des 2/3 inférieurs du colon gauche dont les bords étaient festonnés, hérissés par endroits de très fins spicules. De face, la colonne barytée était hétérogène.

A cette époque sont apparues des coliques abdominales diffuses et une période de constipation de 10 jours.

Au moment de l'hospitalisation, le syndrôme diarrhéique subit une nouvelle aggravation. La malade émet jusqu'à 40 évacuations par 24h. surtout glaireuses et purulentes mais non sanglantes.

L'examen clinique permet de préciser l'amaigrissement : 8 Kgs ; l'abdomen est souple et indolore ; il existe de petites adénopathies inguinales et jugulo-carotidiennes ; on découvre une ulcération de la face endobuccale de la lèvre supérieure, atone, à fond sanieux.

La rectoscopie est identique aux précédentes : aucune plage de muqueuse saine ; enduit pultacé peu épais recouvrant la muqueuse.

Biologiquement, on note :

- Une hyperleucocytose : 9 800 G.B./mm3 65% P.N.
- Vitesse de sédimentation : 27/62 puis 73/105
- Protides : 51 g/l Alb;: 27 g/l
- Hypokaliémie : 3,46 mEq.

Au lavement baryté (25-3-66) :

Défaut d'expansion de l'ampoule rectale.

Fines irrégularités des bords du sigmoïde.

Importantes anomalies de l'ensemble du colon gauche : -Réduction de calibre. -Perte complète des haustrations. - Nombreuses lacunes marginales séparées par de fins spicules perpendiculaires à l'axe colique. -Lacunes de face, donnant l'aspect en pavage.

Haustrations normales au niveau de l'angle gauche.

Par contre, disparition presque complête des haustrations du transverse dont les bords apparaissent godronnés.

Angle droit, colon droit, dernière anse iléale sont normaux.

La biopsie rectale met en évidence une exulcération enduite de dépots fibrino-leucocytaires. Autour de cette perte de substance les glandes hypersécrétantes sont incluses dans un chorion oedémateux discrètement hémorragique en certains endroits. Un large lambeau de sous-muqueuse a été interessé. Il est oedémateux et contient d'assez nombreux petits ilôts de lymphocytes juxta-vasculaires.

Les caractères de l'érosion et surtout les modifications de la sous-muqueuse sont des indices en faveur d'une colite granulomateuse plutôt que d'une recto-colite hémorragique.

L'aspect radiologique, certains éléments cliniques (douleurs abdominales, rareté de l'hémorragie), le résultat de la biopsie rectale font abandonner l'orientation diagnostique primitive de recto-colite hémorragique contre celle de colite granulomateuse et associer (à partir du 28-3-66) 30 mg de Prednisone au traitement appliqué depuis le début de l'hospitalisation (Salazopyrine ; lavements de Depomédrol et de Streptomycine).

Sous l'effet de ce traitement, l'état de la malade s'améliore progressivement. La diarrhée regresse ; la malade n'émet bientôt plus que 2 selles par jour, fécales, avec quelques glaires, sans pus, parfois striées de sang. L'ulcération buccale disparait. On note une prise de poids de 5 Kgs.

La rectoscopie du 23-5-66 montre encore une muqueuse uniformément rouge, mais ne saignant plus au contact.

Le lavement baryté du 25-4-66 montre des lésions plus caractéristiques encore que le précédent : elles interessent en continuité le colon gauche et les 2/3 gauches du colon transverse. Les images lacunaires se sont multipliées au niveau du colon transverse dont les bords prennent un aspect "en aqueduc". En évacuation, la zône malade ne retient qu'une infime quantité de baryte disposée en "mailles de filet".

Mais l'examen radiologique du 9-6-66 témoigne d'une amélioration considérable :

L'ampoule rectale se distend normalement. Le colon gauche garde un calibre irrégulièrement rétréci, mais on n'y voit plus que de rares images lacunaires et de très rares spicules. Le colon transverse a retrouvé des limites extrèmement nettes et un calibre presque normal ; on y voit s'ébaucher, de façon désordonnée, un dessin haustral. En évacuation, le colon gauche garde son aspect en "filet" mais le transverse a retrouvé un relief muqueux presque normal.

On profite de cette accalmie et de l'amélioration de l'état général pour proposer une colectomie totale avec rétablissement de la continuité.

Compte-rendu opératoire (30-6-66) Pr. Jouanneau

Colectomie totale. Anastomose iléo-rectale termino-latérale en un plan. Suture de l'iléon à lui même en anneau.

Compte-rendu anatomo-pathologique Pr. Laumonier

Macroscopie :

C'est une pièce de colectomie totale réséquant le bas-rectum et se prolongeant par un segment d'intestin grêle terminal.

L'iléon est macroscopiquement normal.

Le caecum et la valvule de Bauhin sont intacts.

Le transverse a une muqueuse un peu gauffrée sans ulcération ni formation polypeuse.

Les lésions atteignent tout le colon gauche. Elles sont d'autant plus intenses qu'elles sont bas situées. Elles ont les caractères typiques de rhagades longitudinales réunies entre elles par des sillons transversaux en barreaux d'echelle. Le tout donne à la surface colique un aspect en "épi de maïs".

Les coupes éffectuées à divers niveaux montrent des ulcérations correspondant aux rhagades et aux sillons. La sous-muqueuse est épaisse. Les autres tuniques sont peu modifiées. Il n'y a pas d'infiltration du méso.

Histologie :

Dans les zônes les plus pathologiques, la muqueuse est interrompue par les ulcérations qui mettent à nu la sous-muqueuse mais n'atteignent pas les plans musculaires. Entre les ulcérations, la muqueuse est inflammatoire, infiltrée d'assez nombreux leucocytes.

La sous-muqueuse est le siège d'un oedème abondant. Elle est très inflammatoire au fond des ulcérations, mais ne contient pas d'ilôts histiocytaires.

Il n'y a pas non plus de trajets purulents trans-parietaux.

Au niveau du transverse, la muqueuse est hypersécrétante et inflammatoire. Elle ne comporte pas d'ulcération. La muqueuse du caecum et de l'iléon est normale.

Les caractères macroscopiques et l'aspect des ulcérations

sont en accord avec le diagnostic de colite granulomateuse. Mais il n'y a pas d'image folliculaire tuberculoïde.

Les suites opératoires sont compliquées par la survenue de deux abcés de paroi, d'un épanchement pleural gauche, d'un épisode diarrhéique aigu fébrile.

Mais ces incidents sont rapidement jugulés et, trois mois après l'intervention, la malade est en bon état général, présente 2 à 3 selles bouseuses par 24 h.

G E N E R A L I T E S

Fréquence.

Parmi les localisations de la maladie granulomateuse, la localisation colique primitive est l'une des moins fréquentes peut-être parce qu'elle est la dernière née. La confrontation des différents travaux aboutit à la répartition suivante :

- Iléites granulomateuses..... 68%
- Iléo-colites granulomateuses..... 17%
- Colites granulomateuses..... 15%

Il semble cependant qu'au cours des dernières années, avec la meilleure connaissance de ses caractères cliniques, radiologiques et anatomo-pathologiques, le groupe des colites prenne une place de plus en plus grande et tende à égaler, sinon à dépasser celui des iléo-colites ; c'est du moins ce qui ressort des séries publiées par Cornes et Stecher, Lockhart-Mummery et Morson.

Si l'on considère maintenant l'ensemble des colites inflammatoires idiopathiques, la colite granulomateuse représente 18% des cas contre 82% pour la colite ulcéreuse, d'après les statistiques Britanniques. Si les auteurs Nord-Américains donnent une proportion nettement inférieure de colites granulomateuses (10%), il faut certainement en voir l'explication dans le fait que toutes les colites distales sont systématiquement classées par ces auteurs parmi les colites ulcéreuses.

Sexe et âge.

La colite granulomateuse peut survenir chez l'homme comme chez la femme, avec cependant une légère prépondérance féminine (Hommes : 43,4%. Femmes : 56,6%).

Elle semble pouvoir se réveler aux âges extrèmes de la vie. Lindner et Marshak rapportent un cas dont le début se situe à 5 ans ; Cornes et Stecher en signalent un autre ayant débuté à 80 ans. L'âge moyen est très variable d'une série à l'autre, mais si l'on examine les courbes d'âges rapportées par Cornes et Stecher et par Lockhart-Mummery et Morson, on se rend compte qu'il existe deux périodes critiques, l'une dans la deuxième décade, l'autre dans la septième.

FREQUENCE DE LA COLITE GRANULOMATEUSE

AUTEURS	Colites granul.	Iléo-col granul.	Iléites région.	R.C.H.
Lindner et coll.	7	37		
Lockhart-Mummery	45	30		
Brooke	7	52	62	
Jones Williams	15	20	24	
Cornes et Stecher	45	49	37	200
Crohn	158	126	900	1600
Lewin et Swales	48			212
	47%	53%		
	18%		82%	
	14,9%	16,9%	68,2%	
	11%			89%

REPARTITION SUIVANT LE SEXE

AUTEURS	Hommes	Femmes	Total
Bennet-Jones		1	1
Viguié et Eudel		1	1
Cornes et Stocher	18	27	45
Joyeux et coll.		1	1
Leichtling et Garlock	1		1
Sutcliffe	1	4	5
Lindner et coll.	2	5	7
Magee	1		1
Lockhart-Mummery	23	22	45
Lewin et Swales	21	27	48
Geffroy	2	2	4
TOTAL	69	90	159
Pourcentage	43,4%	56,6%	

C L I N I Q U E

SIGNES FONCTIONNELS

L'analyse séméiologique de la colite granulomateuse est rendue difficile par la confusion qui existe dans la plupart des publications entre les tableaux cliniques de la colite et de l'iléo-colite granulomateuses. Ainsi, le pourcentage des signes cliniques rapporté par Lockhart-Mummery et Morson est établi d'après 75 cas comportant 45 colites et 30 iléo-colites. Il est difficile de ne pas tenir compte d'une série aussi importante, mais en le faisant, on introduit certainement un facteur d'erreur.

La diarrhée.

C'est le symptôme le plus fréquent (90% des cas), le plus souvent révélateur. Le nombre des selles varie d'un cas à l'autre et semble grossièrement proportionnel à l'étendue des lésions, les atteintes très limitées donnant plus volontiers lieu à de la constipation. Dans la majorité des cas, les selles restent fécales, bouseuses ou purée de pois, fétides, fréquemment accompagnées de glaires et de pus. La diarrhée est habituellement continue, parfois intermittente, entrecoupée de phases de constipation.

Nos quatre malades présentaient un syndrôme diarrhéique fait de 3 à30 émissions par 24 h. Il nous parait interessant de souligner l'existence constante d'émissions nocturnes. Les selles, bouseuses ou liquides, étaient accompagnées, dans les 2 cas où existait une atteinte rectale importante (obs n°1 et 4), de glaires et de pus.

Rectorragies.

La diarrhée s'accompagne fréquemment d'hémorragies rectales (64% des cas). Ces rectorragies sont d'importance variable. Très rarement elles dominent le tableau clinique (5% des cas). Le plus souvent, il s'agit d'hémorragies de petite abondance, intermittentes, sous forme de filets sanglants striant les selles. La fréquence et l'intensité des

SIGNES FONCTIONNELS

AUTEURS	Nombre de cas	Diarrhée	Rectorragies	Douleurs abdom.	Amaigr.
Bennet-Jones	1	0	0	1	
Viguié Eudel	1	1	0	1	0
Cornes Stecher	45	41	37		
Joyeux et coll.	1	0	0	1	1
Leichtling Garlock	1	1	1	0	1
Sutcliffe	5	4	0	4	1
Lindner et coll.	7	7	3	7	
Magee	1	1	0	1	1
Lockhart-Mummery	45	40	20	20	30
Lewin Swales	48		37		
Geffroy	4	4	3	4	4
TOTAL	159	99/111	101/159	39/59	38/58
Pourcentage		89,1%	63,5%	66,1%	65,5%

hémorragies augmentent à mesure que les lésions sont plus distales. Elles deviennent presque constantes quand l'ampoule rectale est interessée.

Deux de nos malades présentaient des rectorragies peu abondantes, mélées aux selles ou aux émissions glaireuses (obs n°1 & 4).

Douleurs abdominales.

Dans environ 66% des cas, les malades se plaignent de douleurs abdominales. Il s'agit de crampes, de "coliques", parfois très intenses. Elles peuvent siéger en tous points du cadre colique mais plus souvent dans la fosse iliaque droite (Lockhart-Mummery). Ces douleurs seraient plus intenses et plus fréquentes quand l'atteinte colique est proximale. En outre, les atteintes distales, recto-sigmoïdiennes, s'accompagnent volontiers de ténesme, d'épreintes douloureuses soulagées par l'émission des selles.

Tous nos malades souffraient de douleurs coliques dont l'intensité maxima était localisée dans la partie gauche de l'abdomen. Quand existait une participation rectale (obs n°1 & 4) on notait également l'existence d'épreintes douloureuses.

Phénomènes subocclusifs.

On peut observer des épisodes subocclusifs en alternance avec des périodes diarrhéiques ou en l'absence de toute diarrhée. Ils semblent être le fait des formes très localisées et sténosantes de la maladie et en particulier des formes caecales.

Nous n'en avons pas observé.

Amaigrissement. Asthénie. Fièvre.

L'amaigrissement est fréquent (65%) et grossièrement proportionnel à l'intensité et à la durée d'évolution. Il atteint souvent des chiffres de 10 à 20 Kgs. Une perte de poids impressionnante et rapide peut être un symptôme de fistulisation interne.

L'asthénie accompagne la diarrhée, les rectorragies. Elle est en rapport avec la dénutrition, l'anémie, le déséquilibre éléctolytique.

La fièvre est un symptôme fréquent, au moins pendant les poussées évolutives. On la rapporte généralement à la surinfection bactérienne des lésions intestinales. Dans certains cas elle représenterait le symptôme majeur et seule l'exploration systématique du tube digestif donnerait l'explication d'une "fièvre d'origine indéterminée"(Yarnis et Crohn).

L'état général de nos quatre malades était profondément altéré. La perte de poids allait de 8 Kgs dans l'observation n°4 à 15 Kgs dans l'observation n°3. La température s'élevait fréquemment à 38° ou plus au cours des accés diarrhéiques aigus.

SYMPTOMES FONCTIONNELS		obs 1	obs 2	obs 3	obs 4
Emissions anales	Diarrhée vraie Nombre de selles	5-15	3-15	2-6	15-20
	Fausse diarrhée				10-15
	Selles nocturnes	+	+	+	+
	Glaires	+	0	0	+
	Pus	+	0	0	+
	Sang	+	0	0	+
Douleurs abdominales	Coliques (gauches)	+	+	+	+
	Epreintes	+	0	0	+
Etat général	Amaigrissement	10 Kgs	11 kgs	15 Kgs	8 kgs
	Asthénie Anorexie	+	+	+	+
	Fièvre maxima	38°5	39°	38°	38°

MANIFESTATIONS GENERALES DISTALES

Ces manifestations ont été bien décrites par Crohn et Yarnis à propos des colites segmentaires. Bien que ces colites ne correspondent pas absolument à ce que nous entendons par colite granulomateuse, la description donnée par ces auteurs des manifestations générales distales vaut aussi pour cette dernière.

Manifestations articulaires.

Les articulations interessées sont douloureuses, tantôt apparemment normales, tantôt plus ou moins tuméfiées. Dans ces cas, il semble s'agir plus d'une réaction péri-articulaire que d'une atteinte véritablement articulaire ou synoviale. Les articulations touchées sont plutôt les grosses articulations (genoux, épaules, coudes, chevilles). Parfois l'atteinte est mono-articulaire. Leichtling et Garlock rapportent une observation où chaque poussée diarrhéique s'accompagnait d'une arthrite acromio-claviculaire.

La fréquence de survenue de ces manifestations articulaires est d'environ 10% des cas. Il ne semble pas que l'on ait observé de colite granulomateuse associée à une pelvi-spondylite rhumatismale ; cette association a été trouvée plusieurs fois dans les iléo-colites.

L'une de nos malades (obs n°3) présenta, à l'occasion de poussées diarrhéiques fébriles, des arthralgies interessant les épaules, les genoux, les chevilles, avec tuméfaction péri-articulaire.

Manifestations cutanées.

a) Erythème noueux. Un érythème noueux peut survenir à un moment quelconque de l'évolution de 3% environ des colites granulomateuses. Il accompagne surtout les cas hyperfébriles et est considéré comme un indice de l'activité de la maladie colique.

Nous en avons observé un cas typique (obs n°3), stabilisé par la corticothérapie, disparaissant après appendicectomie, se manifestant à nouveau à l'occasion d'une récidive colique et disparaissant à nouveau après colectomie.

b) Eléments septiques. On observe fréquemment de multiples bulles cutanées purulentes ou petits furoncles disséminés sur tout le corps. Selon Lockhart-Mummery et Morson, ces "spots" septiques ne prendraient jamais l'ampleur d'une grande pyodermite.

Deux de nos malades (obs n°1 & 2) ont présenté quelques vésicules purulentes disséminées sur le tronc et les membres.

c) Manifestations carentielles et infectieuses. Elles semblent être la conséquence de la diarrhée prolongée et sont constituées de perlèches, de glossites, de stomatites.

Nous avons observé chez l'une de nos malades (obs n°4) des ulcérations endo-buccales et linguales regressant sous corticothérapie.

L'hippocratisme digital est signalé par plusieurs auteurs mais sa fréquence est bien difficile à évaluer.

Manifestations oculaires.

Si Yarnis et Crohn les signalent dans 5% de leurs cas de colite segmentaire, elles paraissent extrèmement rares au cours des colites granulomateuses. On pourrait observer des conjonctivites phlycténulaires, des uvéites, des kératites, des iritis, des irido-cyclites.

Nous n'en avons pas observé chez nos patients.

		Obs 1	Obs 2	Obs 3	Obs 4
Manifestations articulaires		0	0	+	0
Manifest. cutanées	Erythème noueux	0	0	+	0
	Eléments septiques	+	+	0	0
	Manifest. carentielles infectieuses	0	0	0	+
Manifestations oculaires		0	0	0	0

SIGNES D'EXAMEN

En dehors de l'amaigrissement auquel peut s'associer une certaine pâleur, l'examen clinique peut apporter quelques éléments diagnostiques de valeur.

L'examen de l'abdomen révèle presque toujours une sensibilité éxagérée le long du trajet colique. Il n'y a pratiquement jamais de distension colique avec ballonnement abdominal.

Dans environ 13% des cas, la palpation de l'abdomen permet de découvrir une masse abdominale. Cette masse siège sur le trajet colique, dans la fosse iliaque droite ou gauche. Elle est douloureuse, mal limitée, allongée verticalement, libre ou fixée.

Chez 3 de nos malades (obs. n°1,2,3) la palpation du cadre colique était douloureuse. Deux fois elle mettait en évidence une masse colique gauche très douloureuse, se fixant progressivement à la paroi abdominale.

La région anale est dans près de 60% des cas le siège de lésions, certaines banales, mais d'autres très caractéristiques. Ces lésions anales doivent être considérées comme un signe d'examen et non comme une complication. En effet, elles constituent assez souvent le premier symptôme de la maladie, précédant les manifestations coliques de plusieurs mois, voire de plusieurs années.

C'est surtout à Lockhart-Mummery et Morson qu'on en doit la description.

Il peut s'agir de fissures d'apparence banale ou de fistules identiques à celles provoquées par une infection non spécifique. Mais habituellement, elles présentent des caractères particuliers :

a) Fissures souvent multiples, pouvant interesser n'importe quel quadrant de la circonférence anale, indolores, à bords décollés, plus larges et superficielles que les

SIGNES D'EXAMEN

AUTEURS	Nombre de cas	Masse abdominale	Lésions anales	Anomalies endoscopiques
Bennet-Jones	1	1	0	0
Viguié Eudel	1	1	0	0
Cornes Stecher	45		30	31
Joyeux et coll.	1	1	0	0
Leichtling Garlock	1	0	1	0
Sutcliffe	5	1	3	2
Lindner et coll.	7		4	2
Magee	1	0	0	0
Lockhart-Mummery	45	4	36	26
Lewin Swales	48	4	11	27/41
Geffroy	4	2	3	3
TOTAL	159	14/107	88/159	92/152
Pourcentage		13%	55,3%	60,5%

fissures banales, accompagnées d'un oedème de la région anale pouvant masquer les fissures, entrainant une sensibilité anale, un certain inconfort, mais rarement des douleurs aiguës.

b) Ucérations ano-péri-anales. Lockhart-Mummery et Morson considèrent ce type de lésion comme le plus caractèristique. Il s'observe surtout, mais pas toujours, dans les localisations distales de la maladie granulomateuse.

Ces ulcérations sont indolores, à bords décollés, souvent franchies par des ponts cutanés, fréquemment recouvertes d'un fin exsudat purulent. Elles s'étendent à partir de la marge anale, à la fois vers l'extérieur et vers le canal anal. Elles peuvent atteindre des dimensions considérables, s'étendre jusqu'à la vulve ou la tubérosité ischiatique, détruire en profondeur le sphincter anal, envahir la fosse ischio-rectale, aboutissant à un délabrement anal considérable avec incontinence sphincterienne.

c) Abcès péri-rectaux ou ischio-rectaux conduisant après ouverture spontanée ou incision chirurgicale à la constitution d'une fistule permanente. Certaines de ces fistules ne diffèrent pas des fistules banales. Elles sont superficielles, profondes ou complexes. D'autres sont indolores et non indurées.

L'évolution de ces lésions anales est peut-être plus caractéristique encore que leur aspect. Rarement, elles guérissent spontanément, à l'occasion d'une rémission de la maladie intestinale. La plus souvent, elles continuent d'évoluer ou du moins ne régressent pas avant que l'intestin malade ait été excisé. Et même alors, une chirurgie anale complémentaire est souvent nécessaire à la guérison. Si la chirurgie anale est entreprise seule, les lésions ont tendance à récidiver indéfiniment.

La biopsie-exérèse de telles lésions anales peut être d'un intérêt considérable dans le diagnostic si elle permet de découvrir la réaction granulomateuse caractéristique. Mais la biopsie doit être large, car l'aspect histologique typique est souvent très dispersé.

L'aspect des lésions anales pouvant être totalement atypique, il est nécessaire d'analyser systématiquement tout tissu prélevé au cours d'une intervention pour lésion anale (Cornes et Stecher, Gray et Lockhart-Mummery).

Trois de nos malades présentaient des ulcérations anales. Chez deux d'entre eux (obs.n°1 & 2) ces ulcérations furent identifiées simultanément aux manifestations coliques. Le malade n°1 était porteur d'ulcérations multiples, rayonnantes, à1h, 5h, 7h,11h. Le malade n°2 ne présentait qu'une ulcération située à 7h. Chez ces deux malades, les lésions étaient tout à fait caractéristiques. Il s'agissait d'ulcérations larges, non indurées et indolores, à bords décollés et oedématiés, s'étendant jusqu'à l'intérieur du canal anal. Chez l'un (n°1) une ulcération découvrait le muscle sphincterien. Chez l'autre, l'évolution creusante de l'ulcération put être suivie depuis la lésion superficielle jusqu'à la fistulisation dans le canal anal. Ces lésions s'accompagnaient d'atonie sphincterienne avec incontinence anale. Spontanément ou sous traitement médical, elles n'eurent aucune tendance à la guérison. Chez le malade n°1, le traitement chirurgical de la maladie colique fut suivi de la cicatrisation des lésions anales.

La malade n°3 fut éxaminée par nous 1 an après l'exérèse chirurgicale d'une lésion anale et alors que la maladie colique évoluait déjà depuis 4 ans. Bien que nous n'ayons aucun renseignement sur les caractères initiaux de cette lésion, il est à noter qu'un an après exérèse, la cicatrisation n'en était pas encore complète. D'ailleurs, à l'occasion d'une récidive de la maladie colique, on vit l'ulcération anale se creuser à nouveau.

Nous n'avons pratiqué qu'une fois (obs n°1) une biopsie-exérèse d'une lésion anale. L'examen histologique de cette lésion n'a pas permis l'identification du granulome caractéristique. Néanmoins, l'aspect clinique et l'évolution de ces lésions nous semblent suffisamment caractéristiques pour qu'ils autorisent à évoquer d'emblée le diagnostic de maladie granulomateuse intestinale.

SIGNES D'EXAMEN (Abdomen ; Région anale)		Obs 1	Obs 2	Obs 3	Obs 4
Douleur colique provoquée		+	+	+	0
Masse colique palpable		+	+	0	0
Ulcérations anales	Nombre	4	1	1	0
	Siège	1h 5h 7h 11h	7h	12h	
	Induration	0	0	0	
	Douleurs	0	0	0	
	Evolution	persist.	creus.	cicatr récidiv	
	Incontinence associée	+	+	0	

RECTO-SIGMOIDOSCOPIE

L'exploration endoscopique du rectum et du sigmoïde au cours de la colite granulomateuse ne révèle aucune anomalie dans environ 39% des cas. Cependant, la proportion de rectos copies anormales (61%) est plus élevée qu'au cours des iléo-colites (38%).

Cornes et Stecher, Lindner et coll. ne font aucune différence entre les aspects rectoscopiques de la colite granulomateuse et de la colite ulcéreuse. Lockhart-Mummery et Morson, au contraire, décrivent des aspects endoscopiques particuliers en reconnaissant cependant que certains cas sont indifférenciables de la colite ulcéreuse. Lewin et Swales, qui ont sélectionné leurs malades selon des critères histologiques et non cliniques, trouvent 20 fois sur 27 un aspect identique à celui de la colite ulcéreuse.

Lockhart-Mummery et Morson distinguent deux types de modifications particulières à la colite granulomateuse.

Dans le premier, la muqueuse apparait épaissie, congestive infiltrée d'oedème, mais avec conservation de son lustre. Les zônes oedématiées alternent avec des plages normales, l'ensemble réalisant un aspect de pavage grossier.

Dans le deuxième type, la muqueuse soulevée, boursouflée par l'oedème en formations "pseudo-polypoïdes" est, par endroits, creusée d'ulcérations profondes et étroites. Ces ulcérations sont de plus en plus nombreuses à mesure qu'on enfonce le rectoscope et saignent au contact. Du pus franc est fréquemment trouvé dans la lumière intestinale.

L'exploration endoscopique doit être complétée par une biopsie rectale qui est susceptible d'apporter des renseignements précieux surtout si l'aspect est atypique. Cette biopsie peut porter sur la berge d'une ulcération, à condition que le fragment prélevé comporte suffisamment de sous-muqueuse. Les chances sont peut-être plus grandes d'avoir une réponse positive si la biopsie est dirigée sur une zône de muqueuse boursouflée, non ulcérée, la surélévation de la muqueuse étant provoquée par la "réaction" caractéristique de la sous-muqueuse.

Chez trois de nos malades, la rectoscopie s'est révélée anormale.

Deux fois (obs n°1 & 2) les lésions étaient bien différentes de celles de la R.C.H. Dans l'observation n°1, les lésions débutaient au niveau de la première valvule de Houston. Elles consistaient en un aspect mamelonné, boursouflé de la muqueuse entrecoupé d'ulcérations profondes. Dans l'observation n°2, la muqueuse comportait une ulcération à 6 cms sans autre lésion jusqu'à 25 cms.

Une fois (obs n°4) l'aspect endoscopique était indifférenciable de celui de la R.C.H. La muqueuse de l'ampoule rectale était uniformément rouge, recouverte d'un film pultacé peu épais. Elle saignait au contact. Cependant, la biopsie ne confirmait pas l'impression clinique. Les modifications histologiques de la sous-muqueuse étaient plutôt en faveur d'une colite granulomateuse.

Des biopsies rectales ont été pratiquées chez 3 de nos malades (obs n°1,2 & 4). Malgré la répétition des prélèvements, notamment dans l'observation n°1, jamais nous n'avons pu mettre en évidence de granulome histiocytaire à cellules géantes. Les lésions consistaient en une réaction granulomateuse inflammatoire banale voisinant les ulcérations, en un oedème du chorion ou de la sous-muqueuse infiltré d'éléments lympho-plasmo-histiocytaires.

RECTOSCOPIE	Obs 1	Obs 2	Obs 3	Obs 4
Ulcérations	+	+	0	0
Boursouflures	+	0	0	0
Intervalles de muqueuse saine	+	+	+	0
Saignement au contact	0	0	0	+
Pus	+	0	0	+

R A D I O L O G I E

Le seul signe différenciant radiologiquement la colite granulomateuse de l'iléo-colite granulomateuse est l'absence d'atteinte iléale. La description des images radiologiques coliques qu'ont donnée Wolf et Marshak, Vandenbroucke et Bodart, Lockhart-Mummery et Morson, bien qu'elle concerne surtout des iléo-colites, peut donc servir aussi de base à l'étude radiologique de la colite granulomateuse.

C'est le lavement baryté qui permet l'identification des images considérées comme caractéristiques. Une bonne technique est nécessaire et tous les auteurs insistent en particulier sur l'utilité de bons clichés d'évacuation qui révèlent au mieux les images fines, masquées par la réplétion. Ces clichés d'évacuation font également apparaitre des modifications fonctionnelles (spasmes, asymétrie des contractions..) qui peuvent représenter le témoin indirect d'une lésion invisible radiologiquement.

La mise en évidence de ces images fonctionnelles est aussi un des intérêts des clichés tardifs après repas baryté. C'est le transit du grêle qui permettra en outre de différencier les colites pures des iléo-colites.

ETUDE ANALYTIQUE DES IMAGES RADIOLOGIQUES.

1°/ Répartition des anomalies radiologiques.

a) Lésions segmentaires.

Une atteinte limitée à un ou plusieurs segments coliques est un argument de poids en faveur de la colite granulomateuse. Le segment malade a en général des limites bien nettes. La transition avec l'intestin radiologiquement normal est brutale. Quand la maladie est confinée au rectum et au sigmoïde, c'est cette transition brutale avec un colon ascendant normal qui évoque le diagnostic de colite granulomateuse.

b) Lésions alternées. (Skip lesions)

L'existence de multiples zônes malades "sautant" des zônes saines a également une grosse valeur. Ces lésions alternées peuvent être d'étendue très limitée (quelques cms) ou

même n'interesser qu'un des bords coliques et leur découverte sera aidée par la constatation de signes indirects, fonctionnels (spasmes, irritabilité localisée..).

Occasionnellement, les zônes saines comprises entre deux zônes lésionnelles peuvent être dilatées (stase entre deux segments sténosés).

c) Integrité rectale.

L'ampoule rectale est souvent radiologiquement intacte, ou du moins, elle garde une certaine expansibilité, une certaine souplesse à la réplétion. Cette apparente intégrité radiologique peut contraster d'ailleurs avec une atteinte endoscopique.

2°/ Images d'ensemble.

a) Perte des haustrations.

C'est un signe quasi constant. Cette disparition des haustrations s'effectue de façon irrégulière, souvent asymétrique. Ceci est particulièrement net au niveau du colon transverse dont le bord supérieur peut conserver des haustrations normales alors que l'inférieur n'en a plus. Quand les haustrations sont complètement éffacées, le colon prend un aspect irrégulièrement tubulé.

b) Rétrécissement. Rigidité.

Les zônes malades sont habituellement sténosées. La lumière colique est parfois très réduite, ne laissant passer qu'un mince ruban baryté. Ce rétrécissement est rigide, fixe d'un cliché à l'autre, mais variable d'un segment à l'autre.

c) Asymétrie des lésions.

C'est un caractère remarquable, commun à toutes les images lésionnelles, même au rétrécissement qui peut ne se présenter que comme un défaut ou une irrégularité unilatéraux de remplissage.

d) Raccourcissement colique.

La diminution de longueur du colon est un signe accessoire. Quand elle existe, elle est toujours modérée.

3°/ Images de détail.

a) Lacunes.

Au niveau des bords coliques, elles se présentent sous la forme de petites images de soustraction arrondies ou ovalaires. Au niveau des faces, elles réalisent des empreintes cerebriformes juxtaposées. Ces images lacunaires correspondent à des "boursouflures" de la muqueuse par l'oedème sous-jacent. Elles ont été décrites par certains auteurs sous le nom de pseudo-polypes.

b) Spicules.

Lockhart-Mummery et Morson considèrent ces images comme les plus caractéristiques. Il s'agit d'images d'addition étroites, rayonnant vers l'extérieur de la lumière colique, perpendiculairement au grand axe du colon. Parfois, après ce trajet perpendiculaire, elles se coudent et cheminent parallèlement à la paroi. Ailleurs, elles se terminent en une petite flaque barytée, réalisant un aspect en "bouton de col".

Ces spicules correspondent à des ulcérations fissuraires profondes et constituent la première étape de la fistulisation.

c) Ulcérations longitudinales.

Elles réalisent des trainées barytées longitudinales denses, souvent multiples (2 ou 3) surtout visibles sur les clichés d'évacuation. Lorsqu'elles siègent le long d'un bord colique, elles peuvent donner une image de double contour.

d) Aspect en pavage (Cobblestone).

Quand les trois images précédentes sont réunies au niveau d'un segment colique, les ulcérations logitudinales reliées entre elles par les ulcérations fissuraires transversales isolent des zônes "pseudo-polypoïdes". L'image réalisée a été décrite sous le nom de "Cobblestone" (galets). Elle est plus caractéristique sur les clichés d'évacuation où elle prend un aspect réticulaire, en "peau de serpent", ou encore en "mailles de filet".

e) Dilatations pseudo-diverticulaires.

Wolf et Marshak ont insisté sur ces images pseudo-diverticulaires ou sacciformes asymétriques qu'ils interprètent de la façon suivante : L'ulcération d'une paroi en limite l'élongation ; la paroi opposée qui a gardé sa souplesse subit une soufflure à la réplétion.

CHRONOLOGIE DES IMAGES RADIOLOGIQUES.

Vandenbroucke et Bodart ont distingué trois stades évolutifs radiologiques :

- Au stade de début, on constate une asymétrie des haustrations, avec apparition de petites lacunes marginales. Au sein de ces lacunes, on peut repérer des petites taches barytées simulant des sinus de Rokitansky. A l'évacuation, ces petites taches donnent l'impression de minuscules images diverticulaires.

- Au deuxième stade, les lacunes se multiplient et envahissent les faces. La lumière colique se rétrécit. La colonne barytée devient hétérogène avec des taches opaques voisinant des taches plus claires. Les bords se hérissent de spicules.

- Au troisième stade enfin, apparaissent des trainées longitudinales reliées entre elles par des sillons transversaux profonds. L'aspect en "Cobblestone" ou en "peau de serpent" est réalisé.

Rudhe et Keats croient pouvoir isoler un stade plus précoce encore. Il consisterait en une EXAGERATION des haustrations avec segmentation, sacculation du colon, sans modification visible de la muqueuse. Les auteurs affirment avoir vu se developper ultérieurement dans ces zônes les images caractéristiques décrites plus haut. Selon eux, la pratique d'une anastomose dans une telle zône expose aux récidives.

LIMITES DE LA RADIOLOGIE.

Si les images radiologiques ci-dessus décrites sont suffisamment caractéristiques pour qu'on puisse évoquer le diagnostic de colite granulomateuse, il faut néanmoins connaitre les limites de cet examen radiologique.

Il existe des cas où les images simulent absolument celles de la recto-colite hémorragique. Selon Wolf et Marshak, ceci serait particulièrement le fait des formes très évoluées, où l'ulcération est diffuse et a emporté la presque totalité de la muqueuse.

Un autre fait à souligner est qu'il n'y a pas toujours une correspondance étroite entre les lésions radiologiques et les lésions anatomiques. L'exemple le plus typique est celui du rectum qui, bien que radiologiquement normal, présente souvent des altérations à l'endoscopie. Il serait donc imprudent de ne se baser que sur l'examen radiologique pour faire un diagnostic topographique des lésions et décider de l'étendue d'une résection chirurgicale.

Dans nos quatre observations, les lésions radiologiques n'interessaient qu'une portion du colon et la transition entre les segments malades et les segments sains était extrèmement brutale.

L'alternance de zônes lésionnelles et de zônes saines s'observait dans trois cas (obs.n°1,2 & 4), l'évolution semblant se faire vers la confluence des zônes pathologiques.

Dans trois cas (obs.n°1,2 &3) l'ampoule rectale était absolument normale radiologiquement bien que dans un cas au moins (obs.n°1) elle soit le siège de lésions importantes à l'endoscopie. Une fois (obs.n°4) on observait une microrectie comparable à celle de la R.C.H.

Le détail des anomalies radiologiques était très comparable d'un cas à l'autre et conforme à la description ci-dessus. Dans un cas (obs.n°1) nous avons observé des images spiculaires très nombreuses hérissant le contour du colon sigmoïde. Dans les autres cas, les spicules étaient rares,

très espacés les uns des autres.

Les images lacunaires, par contre étaient toujours nombreuses, encochant les bords coliques, irrégulièrement disposées sur les faces, imposant un trajet tortueux et ramifié à la baryte.

IMAGES RADIOLOGIQUES	Obs 1	Obs 2	Obs 3	Obs 4
Lésions segmentaires	+	+	+	+
Lésions alternées	+	+	0	+
Atteinte rectale .	0	0	0	+
Perte des haustrations	+	+	+	+
Rétrécissement fixé	+	+	+	+
Lacunes (face et bords)	+	+	+	+
Spicules	++	+	+	+
Aspect"en pavés"				
" "en mailles de filet	+	+	+	+

B I O L O G I E

Il n'existe pas à l'heure actuelle de signe biologique spécifique de la colite granulomateuse. Un certain nombre d'explorations doivent néanmoins être pratiquées, les unes pour juger du retentissement général de la maladie, les autres pour éliminer d'autres diagnostics.

1°) Examens biologiques généraux.

L'anémie globulaire est fréquente (60% des cas) mais en général modérée, avec diminution du taux d'hémoglobine.

On trouve presque constamment une hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile. Dans l'une de nos observations (obs1) elle atteignait 17 400 G.B./mm3 avec 86% P.N.

La vitesse de sédimentation est augmentée dans des proportions variables selon l'évolutivité de la maladie. Elle était élevée dans nos quatre cas, excessive dans 3 observations (Obs n°1, 2 & 4).

L'hypoprotidémie fréquente s'accompagne souvent d'une inversion du rapport Albumine/Globulines. Elle est à rapprocher de l'élimination accrue de Subtosan marqué dans las selles notée par Bismuth, Lévy et Cattan dans les iléo-colites.

L'Hypokaliémie, conséquence de la diarrhée prolongée, est rendue responsable par Brooke de certaines parésies intestinales avec tableau subocclusif.

2°) Signes biologiques négatifs.

Ils ont une importance considérable dans le diagnostic différentiel.

La recherche répétée du Bacille de Koch dans les selles est négative. Cette recherche peut être également pratiquée sur les tissus frais prélevés au cours de biopsies anales et être complétées par une inoculation au cobaye.

La coproculture ne met pas en évidence de bacille dysentérique.

L'analyse parasitologique des selles, en particulier à la recherche d'amibes, est négative.

3°) Un signe particulier.

Les réactions tuberculiniques sont négatives dans 70% des cas, selon Lockhart-Mummery et Morson. Ceci a d'autant plus de valeur qu'on a la notion d'une positivité antérieure. Selon Jones Williams, les réactions tuberculiniques seraient négatives surtout dans les cas où une réaction granulomateuse franche peut être mise en évidence.

Nous n'avons pratiqué de tests cutanés tuberculiniques que chez deux de nos malades. Une fois (obs.n°2) la cuti-réaction était fortement positive. L'autre fois (obs.n°1) l'intradermo réaction à 50 unités était négative bien que le malade ait été vacciné antérieurement par le B.C.G.

	Obs n°1	Obs n°2	Obs n°3	Obs n°4
cuti-réaction	-	+		
V.S. maxima	73/114	125/137	39/66	73/105
globules rouges (minimum)	3 900 000	3 300 000	4 300 000	3 650 000
leucocytes (maximum)	17 400	8 000	7 800	9 800
P. N.	86%	70%	60%	65%
Protides totaux/Alb.	63/32	62/32	71/	51/35
B.K. dans les selles	0		0	

E V O L U T I O N S P O N T A N E E

1°) Allure évolutive.

De l'avis de la majorité des auteurs, la colite granulomateuse est une affection d'évolution chronique. Le début en est généralement progressif. Cornes et Stecher ne signalent un début aigu que dans 11% de leur cas.

L'évolution se fait d'un seul tenant. 13% seulement des malades de Cornes et Stecher présentèrent des rémissions spontanées égales ou supérieures à 1 mois.

Cette évolution régulière a en général une sanction chirurgicale assez précoce. La durée de la maladie, du début jusqu'à la première intervention est inférieure à 5 ans dans 78% des cas de Cornes et Stecher. Elle va , dans nos cas, de 6 mois (obs n°2) à 4 ans (obs n°3).

2°) Extension des lésions.

Pour certains auteurs (Lindner et coll., Crohn, Lewin et Swales.), les lésions ont d'emblée leur étendue maxima et, en l'absence de chirurgie, il n'y a pas à craindre d'envahissement de proche en proche. En particulier, pour Crohn, on n'observerait jamais d'envahissement rectal spontané.

Pour d'autres au contraire (Cornes et Stecher), les lésions sont susceptibles de s'étendre et c'est une des raisons pour lesquelles il ne faut pas différer l'intervention chirurgicale, le rétablissement de la continuité risquant de devenir impossible en cas d'intervention tardive.

3°) Complications.

La formation de fistules internes est la complication spontanée la plus fréquente de la colite granulomateuse. Ces fistules surviennent environ dans 5% des cas. Elles semblent beaucoup moins fréquentes quand la maladie est confinée au colon que lorsqu'elle atteint simultanément l'iléon et le colon.

Les plus fréquentes sont de loin les fistules recto-vaginales (50% environ) ; viennent ensuite les fistules colo-coliques ; puis les fistules colo-duodénales. Ces dernières

siègent entre le colon droit ou le colon transverse et la 2ème ou la 3ème portion du duodénum.

Les fistules entre grèle et colon semblent rares quand la maladie est confinée au colon.

Cliniquement, ces fistules internes se révèlent par une aggravation brutale de la diarrhée, par une perte de poids rapide et impressionnante. Radiologiquement, par le lavement baryté, on obtient une opacification anormale d'anses grèles, du duodénum, voire de l'estomac. Par le repas baryté, on observe une opacification précoce du colon, avant imprégnation de la totalité du grèle.

Certaines fistules exceptionnelles ont été signalées : recto-urethrale, colo-bronchique...

Les fistules colo-parietales spontanées semblent assez rares. Lockhart-Mummery et Morson en signalent deux cas ; Yarnis et Crohn relèvent 6 cas parmi leurs 140 colites segmentaires. Ces fistules siègent soit dans la fosse iliaque droite soit dans la fosse iliaque gauche. Il s'agit de fistules stercorales résultant de l'ouverture à la peau d'abcés péricoliques.

Bien que nous n'ayons observé aucune fistulisation interne ou colo-parietale, il nous faut signaler l'existence, sur le lavement baryté pré-opératoire du cas n°2, d'une image barytée extra-colique pouvant représenter l'ébauche d'un trajet fistuleux.

La perforation en péritoine libre ne s'observe jamais.

De même, on n'observe jamais d'accidents de dilatation aiguë toxique.

La survenue d'une occlusion intestinale est un accident évolutif possible. C'est le résultat de la sténose inflammatoire du colon et de la parésie intestinale secondaire aux désordres éléctrolytiques (Brooke). Cet accident semble beaucoup plus rare qu'au cours des localisations iléales de la maladie.

On n'observerait jamais de Degenerescence maligne. Seuls Lewin et Swales notent 3 cas de transformation maligne de lésions rectales ; mais ces 3 cas correspondent à des types histologiques plus proches de la R.C.H. que de la colite granulomateuse.

T R A I T E M E N T M E D I C A L

I/ LES METHODES.

Les possibilités thérapeutiques médicales peuvent être groupées sous quatre rubriques :

1°) Les mesures hygiéno-dietetiques.

Elles comprennent le repos au lit, le régime alimentaire pauvre en résidus, riche en vitamines.

2°) Les thérapeutiques substitutives.

Elles tendent à compenser les pertes provoquées par la maladie intestinale : Apport oral et parentéral de protides et de vitamines ; transfusions sanguines ; rééquilibration ionique par perfusions intra-veineuses.

3°) Les "désinfectants intestinaux".

Ils luttent contre l'élément de surinfection : antibiotiques intestinaux ; sulfamides ; antiseptiques (Bismuth..).

4°) Les médications anti-inflammatoires.

Elles s'attaquent au processus pathologique lui-même : A.C.T.H., corticostéroïdes.

II/ INDICATIONS. POSOLOGIE.

Les mesures hygiéno-dietetiques sont indiquées dans tous les cas, le repos au lit s'imposant surtout au cours des phases aiguës.

Les thérapeutiques substitutives sont des adjuvants utiles chaque fois que la maladie intestinale retentit de façon notable sur l'état général. L'administration de sang ou de solutions ioniques est guidée par l'étude de l'hémogramme et de l'équilibre éléctrolytique et protidique du plasma. Elle s'impose surtout dans la période pré-opératoire.

La désinfection intestinale est indiquée dans la plupart des cas et spécialement quand existent des signes flagrants de surinfection (fièvre, hyperleucocytose, germes pathogènes à la coproculture, suppuration péri-rectale..).

L'antibiothérapie est également indiquée comme couverture de la corticothérapie.

Les traitements hormonaux anti-inflammatoires sont indiqués, selon certains auteurs (Crohn) dans tous les cas non compliqués, à condition bien sûr qu'il n'y ait pas de contre-indication générale. Pour Leichtling et Garlock, la corticothérapie peut être poursuivie même en cas de fistule, même dans le temps opératoire.

D'autres auteurs, se référant à ce qu'ils ont observé au cours de la colite ulcéreuse, hésitent à employer les hormones cortico-surrénaliennes par crainte d'induire des perforations ou des fistulisations. Leichtling et Garlock, quant à eux, estiment que les corticoïdes ne jouent aucun rôle dans la génèse des fistules.

Les dérivés de la cortisone peuvent être employés par voie parentérale (I.V. ou I.M.) dans les cas aigus, par voie orale dans les autres.

Crohn, en 1964, propose le shéma thérapeutique suivant :

- Prednisone 20 à 30 mg/jour, associé à une injection I.M. de 40 unités d'A.C.T.H. 1 ou 2 fois par semaine.

Ce traitement doit être poursuivi longtemps à doses d'entretien, pratiquement jusqu'à ce que le malade soit totalement asymptomatique.

III/ RESULTATS.

L'opinion des auteurs sur l'efficacité de la corticothérapie est très variable.

Pour Crohn et coll. la corticothérapie est remarquablement éfficace dans la plupart des cas. Elle fait regresser rapidement les signes intestinaux. Elle supprime les manifestations articulaires ou oculaires. Elle stimule l'appétit, favorise la prise de poids.

Les résultats obtenus par Crohn sont jugés

- Bons dans 40% des cas.
- Satisfaisants dans 30% des cas.
- Mauvais dans 30% des cas.

Les conclusions de Lindner et coll. sont assez comparables, mais la réponse initiale au traitement n'est pas aussi franche que dans la colite ulcéreuse.

L'opinion des auteurs Britanniques (Lockhart-Mummery et Morson) est beaucoup moins optimiste : Le traitement médical est décevant ; il ne provoque que des rémissions temporaires et ne fait que retarder la sanction chirurgicale.

Deux de nos malades (obs.n°1 & 4) ont été soumis à la corticothérapie en cours d'hospitalisation.

Dans le cas n°1, une première cure de 6 semaines a amené une amélioration symptomatique considérable, une regression sensible des signes d'examen et quasi-complête des signes radiologiques. La rémission clinique s'est maintenue pendant 5 mois. La rechute n'a été soumise à la corticothérapie que 5 mois après son début. La reprise du traitement a de nouveau entrainé une amélioration fonctionnelle et générale rapide, permettant d'aborder l'acte chirurgical dans des conditions favorables.

Dans le cas n°4, la corticothérapie a également provoqué une régression franche des symptômes cliniques, une amélioration de l'état général et des signes radiologiques permettant de proposer une intervehtion chirurgicale dans de bonnes conditions.

Dans le cas n°3, des corticostéroïdes ont été prescrits de façon intermittente à doses faibles, pendant 4 ans, pour un érythème noueux récidivant. L'évolution de la maladie a été remarquablement chronique, l'aggravation précédant la première intervention semblant favorisée par l'arrêt du traitement. Malgré la longue évolution, la malade ne présentait qu'une forme limitée de colite. La corticothérapie à nouveau prescrite à l'occasion de la récidive fit regresser temporairement tous les symptômes.

Un seul malade n'a pas reçu de corticostéroïdes (obs n°2). L'évolution qui, au début, semblait la plus bénigne de toutes, a été rapidement défavorable, amenant à pratiquer une intervention chirurgicale dans de mauvaises conditions.

Il nous semble donc que la corticothérapie, même poursuivie longtemps, n'est pas capable d'amener une guérison complète et définitive (exemple obs.n°3). Cependant, elle est susceptible d'induire des rémissions avec amélioration de l'état clinique et radiologique, permettant ainsi d'aborder la chirurgie dans de meilleures conditions.

EVOLUTION SPONTANEE ET TRAITEE	Obs.n°1	Obs.n°2	Obs n°3	Obs n°4
Evolution spontanée (trait. symptômat.) (en mois)	6	6	?	17
Evolution avec corticothérapie intermittente	11	0	48	1
Colectomie segmentaire		+	+ récidive	
Colectomie totale	d'emblée		2aire	d'emblée
Resultats	favorable 6 mois	décès	favorable 1 mois	favorable 3 mois

TRAITEMENT CHIRURGICAL

I/ LES METHODES.

Deux types d'interventions chirurgicales peuvent être proposées :

1°) Les interventions d'exclusion qui court-circuitent simplement le segment intestinal malade dont la mise au repos doit favoriser la guérison.

2°) Les résections qui suppriment le segment malade en un seul temps ou après un temps préalable d'exclusion.

Les différentes résections envisageables, suivant l'étendue ou le siège des lésions sont :

- La colectomie segmentaire avec anastomose colo-colique ou iléo-colique,
- La colectomie totale ou subtotale avec anastomose iléo-rectale ou iléo-sigmoïdienne.
- La procto-colectomie totale avec iléostomie définitive.
- La procto-colectomie partielle ou subtotale avec colostomie définitive.

II/ INDICATIONS ET CHOIX DE L'INTERVENTION.

Pour les auteurs Nord-Américains (Crohn) la chirurgie doit être réservée à certains cas particuliers :

- Echec du traitement médical,
- Indocilité du malade,
- Complications telles hémorragies sévères et répétées, fistules internes ou colo-parietales, occlusion intestinale, déperdition protidique sévère par axsudation.

Les auteurs Britanniques sont beaucoup plus interventionnistes et pensent qu'il n'y a pas de guérison possible en dehors de la chirurgie.

Le choix de l'intervention est guidé par les circonstances, l'étendue et le siège des lésions.

Pour la majorité des auteurs, les opérations d'exclusion doivent être considérées comme des solutions palliatives, soit réservées aux sujets dont l'état général ne permet pas

une résection, soit constituant le temps préparatoire d'une résection, surtout quand la colite est compliquée d'une fistule interne.

L'étendue de la résection est décidée sur la confrontation des données de la radiologie et de celles de la laparotomie.

III/ RESULTATS.

La mortalité opératoire est élevée (17% selon Crohn) alors que la maladie granulomateuse n'est pas particulièrement léthale en elle même.

Pourtant, il semble que le pronostic chirurgical de la colite granulomateuse soit meilleur que celui de l'iléo-colite granulomateuse, meilleur que celui de la colite ulcéreuse et que celui de l'iléite régionale.

Les interventions d'exclusion sont à rejeter dans la mesure du possible car elles ne mettent pas à l'abri d'une extension aux segments préalablement sains pas plus qu'elles n'évitent les complications telles abcés ou fistules.

Aussi, malgré leur mortalité plus forte, la majorité des auteurs préfèrent les résections chirurgicales.

Il parait satisfaisant de pratiquer quand cela est possible une résection limitée avec rétablissement de la continuité. Crohn obtient de bons résultats quand seul le colon droit est atteint. Par contre, c'est après les résections segmentaires que Lockhart-Mummery et Morson notent le plus haut pourcentage de récidives (6 sur 15), ces récidives pouvant d'ailleurs sieger à distance de l'anastomose.

Les colectomies subtotales avec anastomose iléo-rectale ou iléo-sigmoïdienne sont les interventions les plus souvent pratiquées. Là encore, il semble qu'on observe souvent une récidive rectale conduisant secondairement à l'iléostomie définitive (près de 50% selon Crohn qui affirme en outre que cette récidive est ulcéreuse).

Selon Lockhart-Mummery et Morson, les interventions qui donnent le plus de garanties sont la procto-colectomie totale avec iléostomie définitive ou la procto-colectomie subtotale avec colostomie.

Il semble que les interventions chirurgicales quelles qu'elles soient soient assez souvent suivies de la formation de fistules colo-parietales empruntant le trajet de la cicatrice. Lockhart-Mummery et Morson ont observé en outre le développement de grandes ulcérations cutanées autour des bouches de colostomie ou d'iléostomie ou au niveau des cicatrices périnéales (après excision rectale). La biopsie de ces lésions cutanées montrait la réaction granulomateuse typique ; le traitement médical en amena la guérison.

Nos quatre malades ont été traités chirurgicalement.

L'un (obs n°2) est décédé dans les suites d'une colectomie segmentaire dans un tableau septicémique.

La malade n° 3 a présenté, 1 an après resection colique segmentaire, une récidive colique étendue dont les lésions maxima siégeaient au niveau de l'anastomose. Cette récidive a été également traitée chirurgicalement par colectomie totale de façon toute récente.

Les malades n°1 et 4 ont subi d'emblée une colectomie totale avec anastomose iléo-rectale. Avec un recul de 6 mois et 3 mois les résultats semblent bons ; dans le cas n°1, en particulier, les ulcérations anales sont cicatrisées, l'état général est bon.

A N A T O M I E P A T H O L O G I Q U E

La colite granulomateuse est définie par l'analogie de ses lésions anatomiques avec celles de l'iléite régionale.

Les principaux travaux consacrés aux lésions coliques de la maladie granulomateuse sont ceux de Neuman et Dockerty qui, en 1954, ont affirmé la nature granulomateuse de la colite régionale, ceux de Jones Williams (1964), de Betz et Messens (1964), de Lockhart-Mummery et Morson (1960 et 1964).

I/ TOPOGRAPHIE DES LESIONS COLIQUES.

La topographie des lésions coliques est définie exactement quand on peut disposer d'une pièce de réséction chirurgicale ou nécropsique. A défaut, elle est appréciée sur l'examen radiologique et endoscopique.

Les différentes localisations ont été shématisées de la façon suivante :

1°) D'une part, les lésions étendues ou diffuses.

On entend par là les lésions interessant plusieurs segments coliques en continuité. On distingue dans ce groupe 4 sous-groupes :

a) les lésions proximales, incluant le caecum.
b) les lésions moyennes, excluant caecum et rectum.
c) les lésions distales, incluant le rectum.
d) les lésions totales, interessant tout le colon.

2°) D'autre part, les lésions segmentaires.

On entend par là les lésions n'interessant qu'un segment colique ou plusieurs segments séparés par des zônes saines. On distingue dans ce groupe 4 sous-groupes :

a) les lésions segmentaires proximales ou caecales.
b) les lésions segmentaires moyennes.
c) les lésions segmentaires distales ou rectales.
d) les lésions segmentaires multiples, laissant entre elles des zônes saines.

DISTRIBUTION DES LESIONS

AUTEURS	Lésions étendues				Lésions segmentaires				TOT.
	a prox.	b moy.	c dist.	d tot.	a prox.	b moy.	c dist.	d mult.	
Bennet-Jones					1				1
Viguié Eudel					1				1
Cornes Stecher	7	2	16	13		5		2	45
Joyeux et coll.					1				1
Leichtling Garlock				1					1
Sutcliffe	2			1				2	5
Lindner Marshak	2	2	1	1		1			7
Magee	1								1
Lockhart-Mummery	4	2	10	5	7		11	6	45
Geffroy			3			1			4
TOTAL	16	6	30	21	6,5	10,5	11	10	111
	14,4%	5,4%	27%	18,9%	5,9%	9,4%	10%	9%	

Il ressort de la confrontation des différents travaux que les lésions de la colite granulomateuse se répartissent de la façon suivante :

1°. Lésions étendues distales..... 27%
2°. Colites totales..... 18,9%
3°. Lésions étendues proximales..... 14,4%
4°. Lésions rectales..... 10%
5°. Lésions segmentaires moyennes..... 9,4%
6°. Lésions segmentaires multiples..... 9%
7° Lésions caecales isolées..... 5,9%
8°. Lésions étendues moyennes..... 5,4%

Cette statistique ne tient pas compte des cas de colite segmentaire de la littérature Nord-Américaine, ou toutes les atteintes distales sont a priori écartées.

Il apparait qu'au cours de la colite granulomateuse pure les lésions sont de préférence distales (55,9% des cas). Cette répartition lésionnelle s'oppose à celle de l'iléo-colite granulomateuse où les atteintes distales ne représentent que 25% des cas alors que les atteintes proximales, en continuité avec la lésion iléale, représentent 67,5% des cas.

A côté des localisations purement coliques, il faut isoler deux formes topographiques particulières de la maladie :

- Une maladie anale pure, décrite par Gray, Lockhart-Mummery et Morson, où les lésions évoquent cliniquement et histologiquement la maladie granulomateuse sans que s'y associe aucun signe de maladie intestinale, cette dernière pouvant se développer ultérieurement.

- Une maladie appendiculaire. Lockhart-Mummery et Morson ont relevé dans leur série de "Colites de Crohn" 5 cas de maladie granulomateuse de l'appendice. 3 fois cette atteinte appendiculaire était associée à une maladie ano-rectale ; 2 fois, elle était en continuité avec une maladie caecale.

Il nous parait interessant de rapprocher de ces cas deux de nos observations. Le malade n°1 avait subi, 2 ans avant le début de ses troubles intestinaux une appendicectomie motivée par un syndrôme appendiculaire aigu. Il n'a malheureusement

pas été pratiqué d'analyse anatomo-pathologique de l'appendice.

La malade n°3 a subi 3 ans après le début de ses troubles intestinaux une appendicectomie motivée par ces troubles. Le compte-rendu anatomo-pathologique fait état d'une endo-appendicite subaiguë chronique, oblitérante, accompagnée d'un petit foyer de typhlite péri-appendiculaire.

Dans aucun de ces deux cas nous ne pouvons affirmer qu'il s'agissait d'une localisation appendiculaire de la maladie granulomateuse; mais cette coïncidence nous parait mériter d'être rapportée.

II/ CARACTERES MACROSCOPIQUES.

L'aspect macroscopique des lésions de la colite granulomateuse est très caractéristique, peut-être plus suggestif que l'aspect histologique.

Epaississement pariétal, induration, sténose.

L'épaississement de la paroi colique est constant. Il interesse toutes les tuniques. Il est d'importance variable, atteignant parfois 15 mms (Normale : 3 à 6 mms).

La paroi épaissie a une consistance rigide, indurée, en "tuyau de caoutchouc".

La lumière intestinale est rétrécie proportionnellement à l'épaississement pariétal, parfois réduite à quelques mms.

Séreuse.

Avant ouverture du colon, il est fréquent d'observer des modifications inflammatoires de la séreuse, sous la forme de plages de péri-colite où le péritoine est granuleux et fibreux et présente parfois de minuscules tubercules grisâtres de la taille d'une tête d'épingle (Lockhart-Mummery et Morson, Cornes et Stecher). Certains auteurs signalent également une surcharge graisseuse du péritoine répartie sur toute la surface colique, alors qu'elle est normalement maxima dans sa zône d'accolement.

Muqueuse.

A l'ouverture, la muqueuse apparait sillonnée d'ulcérations allongées longitudinalement, mesurant jusqu'à 15 cms de long sur 5 à 10 mms de large, plus fréquentes le long de l'insertion mésentérique du colon mais pouvant en interesser toute la circonférence.

Ces ulcérations sont reliées entre elles par des branches collatérales transversales plus étroites, superposées en barreaux d'echelle. Il s'agit de véritables crevasses ou fissures s'enfonçant profondément dans l'épaisseur de la paroi et constituant la base de la formation de fistules internes.

Elles ont tendance à miner ou à saper la muqueuse adjacente qui peut se trouver éliminée, laissant place à de larges aires ulcérées, dans lesquelles on reconnait encore le réseau des ulcérations fissuraires.

La muqueuse elle-même, entre ces ulcérations, est, selon les auteurs, normale, soulevée par l'oedème sous-jacent, ou oedématiée et congestive.

La coexistence des ulcérations et d'une muqueuse intermédiaire boursouflée par l'oedème réalise un aspect en "galets" (Cobblestone), en pavage grossier, ou encore en"épis de maïs".

Ganlions lymphatiques régionaux.

La plupart des auteurs signalent une hypertrophie des ganglions lymphatiques régionaux. Mais Lockhart-Mummery et Morson font remarquer que les ganglions iléo-caecaux et mésentériques sont souvent volumineux à l'état normal et ils n'attachent pas d'importance à leur découverte.

III/ HISTOLOGIE.

1°) Caractères généraux.

Inflammation non spécifique diffuse.

Toutes les tuniques de la paroi intestinale sont le siège de modifications inflammatoires subaiguës ou chroniques faites de - Une infiltration cellulaire essentiellement lymphoplasmocytaire avec accessoirement des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles. Cette infiltration cellulaire se répartit volontiers en nappes, parfois dans les espaces

périvasculaires.

-Une dilatation capillaire et lymphatique avec exsudation oedémateuse surtout nette au niveau de la sous-muqueuse, sans oblitération vasculaire ni signe d'endartérite.

-Une fibrose plus ou moins marquée avec relative raréfaction de l'infiltration cellulaire.

Ulcérations anguleuses, crevasses ou fissures.

Ces ulcérations plongent profondément dans la muqueuse, atteignent la sous-muqueuse, souvent la musculeuse ou même la sous-séreuse, se prolongeant parfois dans les tissus péri-intestinaux pour former des trajets fistuleux.

Elles sont bordées par un tissu de granulation fait essentiellement de polynucléaires, de lymphocytes et de plasmocytes. On rencontre parfois à leur voisinage des cellules géantes à corps étrangers et des macrophages.

2°) Images particulières à chaque tunique.

Muqueuse.

En dehors des zônes ulcérées, elle est le siège d'oedème et d'infiltration cellulaire inflammatoire, lympho-plasmocytaire. On rencontre parfois de larges cryptes abcédées, sous un revêtement épithélial normal, bourrées de polynucléaires, de macrophages avec parfois des cellules géantes à corps étrangers. Il ne semble pas exister de système glandulaire formé, de type Brünner, comme on en rencontre habituellement dans l'iléite régionale.

Muscularis Mucosae.

Elle est plus ou moins désorganisée ou dilacérée par l'oedème et la fibrose.

Sous-muqueuse.

C'est dans cette tunique que l'on rencontre les modifications les plus importantes.

On y trouve d'abord avec le maximum d'intensité, l'inflammation non spécifique commune à toutes les tuniques.

Fréquemment, existe une hyperplasie lymphoïde notable avec follicules clos nombreux à centres germinatifs actifs.

C'est dans la sous-séreuse, dans les zônes libres d'ulcération, qu'on découvre le plus souvent des granulomes ou nodules tuberculoïdes non caséeux ou encore réactions sarcoïdes qui sont considérés comme le signe histologique le plus caractéristique de la maladie. Il s'agit d'amas focaux compacts de cellules réticulo-histiocytaires épithélioïdes avec quelques cellules géantes multinucléées de type Langhans disposées plus souvent au centre selon Neuman et Dockerty, plus souvent en périphérie pour Jones Williams. Ce nodule tuberculoïde ne comporte pas de caséification centrale. Il est entouré d'une couronne hétérogène de lymphocytes, plasmocytes et cellules épithélioïdes. Les cellules qui le composent peuvent être séparées les unes des autres, dissociées par l'oedème. Les cellules géantes sont en général moins volumineuses que les cellules à corps étrangers. Leurs noyaux se disposent de préférence en périphérie ou aux pôles cellulaires. Ils sont rarement plus nombreux que 16 par cellule (Cornes et Stecher). Les cellules géantes peuvent être totalement absentes, le nodule tuberculoïde étant alors constitué uniquement de cellules épithélioïdes.

Des corps de Schaumann peuvent se rencontrer dans les cellules géantes, dans environ 10% des granulomes.

Les granulomes sont rencontrés isolément ou en groupes ; ils n'ont aucun rapport avec les follicules lymphoïdes ni avec les éléments vasculaires.

Musculeuse.

On y trouve encore une inflammation non spécifique diffuse ou focale.

On peut y rencontrer des follicules lymphoïdes actifs ectopiques.

On peut y observer quelquefois des granulomes typiques, situés soit entre les couches musculaires, soit au milieu d'une couche musculaire.

Certains auteurs ont signalé une hypertrophie des plexus mésentériques et des cellules ganglionnaires.

Sous-séreuse.

Elle est le siège d'une infiltration inflammatoire subaiguë avec fibrose et surcharge graisseuse.

Là encore on peut découvrir des follicules lymphoïdes actifs et des granulomes à cellules géantes.

Ganglions lymphatiques.

Ils sont habituellement le siège d'une inflammation chronique avec hyperplasie des cellules réticulo-endothéliales. Parfois, on retrouve à leur niveau des nodules tuberculoïdes ou des tubercules histiocytaires sans cellules géantes ou encore des petits foyers fibreux hyalinisés pouvant correspondre à des cicatrices de tubercules guéris (Neumann et Dockerty).

IV/ FREQUENCE DES DIFFERENTS SIGNES HISTOLOGIQUES.

L'infiltration inflammatoire subaiguë interessant la totalité de la paroi intestinale est un signe constant.

De même, la prolifération du tissu lymphoïde avec multiplication et ectopie des follicules clos semble s'observer dans la plupart des cas.

Par contre, les signes considérés comme typiques de la maladie granulomateuse sont inconstants :

On n'observe les granulomes tuberculoïdes que dans

- 45% des cas selon Neumann et Dockerty,
- 5 % des cas selon Jones Williams;
- 85% des pièces coliques selon Lockhart-Mummery et Morson qui insistent sur le fait que les "foyers sarcoïdes" peuvent être très petits et très rares et échapper à l'examen si l'on ne multiplie pas les coupes.

V/ CRITERES DIAGNOSTIQUES.

Dans ces conditions, sur quels critères anatomo-pathologiques est on autorisé à porter le diagnostic de colite granulomateuse ?

Certains auteurs, comme Otani (1955), Cornes et Stecher (1961) refusent d'affirmer ce diagnostic s'ils ne peuvent

pas mettre en évidence sur les coupes de granulomes épithélioïdes à cellules géantes.

Cependant, dans les iléites régionales même, considérées cliniquement, radiologiquement et macroscopiquement comme typiques, ce caractère est souvent en défaut ; comme l'a souligné Jones Williams en 1964, c'est la confrontation des éléments cliniques, macroscopiques et histologiques qui doit conduire au diagnostic.

Cet auteur, avec Leichtling et Garlock, Lockhart-Mummery et Morson, éstime que le diagnostic est certain quand on peut mettre en évidence des granulomes typiques ; mais en leur absence, le diagnostic peut être néanmoins avançé si l'aspect macroscopique est caractéristique (épaississement parietal, participation séreuse, ulcérations longitudinales, aspect en pavage, lésions alternées), et si l'on peut mettre en évidence histologiquement des fissures profondes (critère le plus valable après les granulomes), une prolifération lymphoïde, un oedème sous-muqueux pur ou ponctué d'ilôts inflammatoires.

VI/ CLASSIFICATION ANATOMO-PATHOLOGIQUE.

Suivant la proportion relative des différents signes histologiques, certains auteurs ont été amenés à proposer une classification. Ainsi Jones Williams distingue trois types :

- Type 1. Inflammatoire non spécifique, représentant 20% des cas, caractérisé par une infiltration inflammatoire lymphoplasmocytaire diffuse avec oedème ; des ulcérations fissuraires anguleuses profondes ; une prolifération lymphoïde.
- Type 2. Granulomateux diffus, représentant 30% des cas caractérisé (outre l'inflammation non spécifique) par la présence de cellules épithélioïdes, de cellules géantes à corps étrangers et de rares cellules géantes de type Langhans sans agencement tuberculoïde.
- Type 3. Granulomateux focal, représentant 50% des cas caractérisé par la présence de granulomes tuberculoïdes ou sarcoïdes typiques.

Lewin et Swales distinguent également trois types :

- Groupe 1. ou colite granulomateuse typique, avec présence de granulomes sarcoïdes.

- Groupe 2. ou colite granulomateuse atypique, où manque l'un ou l'autre des caractères histologiques, spécialement les granulomes et souvent l'épaississement sous-muqueux.

- Groupe 3. ou colite ulcéreuse atypique, qui correspond à une colite ulcéreuse avec inflammation chronique non spécifique ou fibrose de la sous-séreuse et de ce fait constitue une forme de passage entre les deux affections.

L'uniformité macroscopique de nos quatre cas s'opposait à leur diversité histologique.

Au niveau des quatre pièces de resection colique, on trouvait en effet le même épaississement parietal, la même induration. Dans les quatre cas, la muqueuse boursouflée était creusée d'ulcérations longitudinales réunies entre elles par des sillons transversaux profonds.

Sur le plan histologique, nos quatre cas comportaient bien sûr des caractères communs : Une infiltration inflammatoire lympho-plasmocytaire diffuse ; des ulcérations dont les plus fréquentes mettaient à nu la sous-muqueuse (obs n°1, 2 & 4) et dont quelques unes atteignaient et même entamaient profondément la musculeuse (obs n°3) ; un oedème sous-muqueux ; des modifications inflammatoires de la sous-séreuse.

Mais, une seule fois (obs n°1) on notait l'existence de granulomes histiocytaires tuberculoïdes ou sarcoïdes typiques disséminés dans toute l'épaisseur de la paroi colique avec un maximum de fréquence dans la sous-muqueuse.

Dans l'observation n°3, l'infiltration inflammatoire comportait d'assez nombreuses cellules géantes multinucléées sans agencement folliculaire. Les coupes provenant de la deuxième résection (après récidive) montraient des nodules inflammatoires composés d'histiocytes, de plasmocytes, d'éosinophiles et de cellules géantes multinuclées.

Dans les cas n°2 et 4, on ne trouvait ni granulome ni cellule géante isolée.

Par conséquent, si l'on suit la classification de Jones Williams, le cas n°1 était de type granulomateux focal, le cas n°3 était de type granulomateux diffus et les cas n°2 et 4 de type inflammatoire non spécifique.

MACROSCOPIE	Obs n°1	Obs n°2	Obs n°3	Obs n 4
Epaississement induration	+	+	+	+
Ulcérations longitudinales	+	+	+	+
Fissures transversales	+	+	+	+
Muqueuse interméd. normale	+	+	+	+
HISTOLOGIE				
Inflammation diffuse	+	+	+ Ø géantes	+
Profondeur des ulcérations	sous-muq.	sous-muq.	muscul.	sous-muq.
Oedème sous-muqueux	+	+	+	+
Granulomes	+	0	0	0
Hyperplasie lymphoïde	+		+	
Inflammation sous-séreuse	+	+	+	

D I A G N O S T I C D I F F E R E N T I E L

I/ RECTO-COLITE HEMORRAGIQUE.

La recto-colite hémorragique et la colite granulomateuse qui ont été longtemps confondues se distinguent en fait non seulement par leurs caractères anatomo-pathologiques mais aussi par leurs signes cliniques et radiologiques, du moins dans les cas typiques.

1°) Les principales différences cliniques ont été mises en évidence par Cornes et Stecher, Lockhart-Mummery et Morson.

Le rôle déclenchant des traumatismes psychiques, évident au cours de la recto-colite hémorragique (R.C.H.), ne se retrouve pas au cours de la colite granulomateuse (C.G.).

La R.C.H. a un début plus souvent aigu ; son évolution par poussées et rémissions successives s'oppose à l'évolution régulièrement progressive de la C.G. La sanction chirurgicale intervient en général plus précocément dans l'évolution de cette dernière que dans celle de la R.C.H. où elle est réservée aux formes graves et invétérées.

Le syndrôme diarrhéique de la colite granulomateuse n'a habituellement pas la sévérité de celui de la R.C.H. Dans l'une les selles restent le plus souvent fécales, dans l'autre elles sont glaireuses et afécales. Les rectorragies sont un symptôme presque constant et particulièrement sévère de la R.C.H. ; elles sont relativement rares et modérées au cours de la C.G.

Il est rare que les patients atteints de R.C.H. se plaignent de douleurs abdominales (en dehors des complications). 50% environ des malades atteints de C.G. souffrent de douleurs abdominales.

La découverte d'une masse abdominale est possible au cours de la colite granulomateuse, non au cours de la R.C.H.

Les lésions anales sont rares au cours de la R.C.H. et elles n'ont pas l'aspect très particulier qu'on observe au cours de la colite granulomateuse.

Au cours de la R.C.H. l'atteinte rectale à l'endoscopie est quasi-constante alors qu'au cours de la colite granulomateuse elle ne s'observe que dans la moitié des cas environ. Dans l'une la muqueuse est uniformément granuleuse, fragile, saignant au contact ; dans l'autre la muqueuse est typiquement normale ou boursouflée, creusée par endroits d'ulcérations.

Certains accidents évolutifs, tels la dilatation aiguë toxique, la perforation en péritoine libre, sont propres à la R.C.H. Au contraire, la fistulisation interne est une complication particulière à la colite granulomateuse.

La dégenerescence maligne s'observerait parfois dans la R.C.H., jamais dans la C.G.

Enfin, au cours de la R.C.H. il n'y a pratiquement pas de récidive post-opératoire alors qu'au cours de la colite granulomateuse les récidives sont fréquentes.

2°) Diagnostic differentiel radiologique.

Les principaux éléments en ont été précisés par Wolf et Marshak et par Lockhart-Mummery et Morson.

L'atteinte radiologique est souvent totale au cours de la R.C.H. Elle est plus volontiers segmentaire au cours de la colite granulomateuse. Les limites entre zônes malades et zônes saines sont progressives en cas de R.C.H., brutales en cas de C.G. Jamais au cours de la R.C.H. on n'observe de lésions alternées.

L'aspect radiologique de l'ampoule rectale a une importance diagnostique considérable : alors que dans la R.C.H. la micro-rectie est un signe habituel (constant pour les auteurs Français), au cours de la C.G., même s'il existe une atteinte endoscopique, l'ampoule rectale est radiologiquement peu modifiée.

S'opposant à la perte des haustrations incomplète, irrégulière et asymétrique de la colite granulomateuse, celle de la R.C.H. est totale, régulière et symétrique, réalisant l'aspect tubulé caractéristique.

On n'observe de sténose colique qu'au cours des formes anciennes, invétérées de la R.C.H. et celle-ci est alors

régulière et uniforme.

Le bourgeonnement polypoïde de la R.C.H. peut parfois être confondu avec les lacunes multiples de la colite granulomateuse, mais les polypes de la R.C.H. saillent plus dans la lumière colique, sont parfois pédiculés.

Les profonds spicules de la C.G. ne prêtent pas à confusion avec les irrégularités des bords coliques provoqués par les ulcérations larges et déchiquetées de la R.C.H.

3°) Diagnostic anatomo-pathologique.

Dans les cas typiques, l'étude clinique et radiologique permet de faire la distinction entre R.C.H. et C.G. Mais il existe des cas où ni la clinique ni la radiologie ne donnent une orientation diagnostique précise. C'est alors que prennent toute leur valeur les biopsies anales et rectales.

La biopsie-exérèse d'une lésion anale, si elle permet de mettre en évidence la réaction sarcoïde typique, donne un argument de poids en faveur de la colite granulomateuse. Si elle est négative, elle laisse dans l'indécision diagnostique l'absence de granulome sarcoïde ne plaidant pas contre la C.G.

La biopsie rectale peut permettre la distinction si elle met en évidence une réaction granulomateuse typique. Si les modifications histologiques n'ont rien de spécifique, elle ne peut donner qu'une orientation au diagnostic qui doit par ailleurs tenir compte des éléments cliniques et radiologiques. Une vasodilatation intense avec oedème et erythrodiapédèse, une hypercrinie évidente plaident plutôt en faveur de la R.C.H.

Lorsque les segments distaux sont indemnes et que la biopsie rectale est négative, le diagnostic est particulièrement difficile. Bien que l'absence d'atteinte rectale soit un argument statistique en faveur de la colite granulomateuse, elle n'exclut pas absolument la R.C.H. (colite droite) et si les aspects cliniques et radiologiques sont équivoques le diagnostic certain ne pourra être établi qu'à l'intervention chirurgicale et à l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire.

Le diagnostic anatomo-pathologique ne se pose alors guère qu'avec les formes anciennes et invétérées de R.C.H. qui ont imposé une résection chirurgicale.

Du point de vue macroscopique, on peut observer dans ces formes de R.C.H. un épaississement pariétal avec réduction de calibre et sclérolipomatose périphérique. A l'ouverture, les ulcérations larges, déchiquetées, ne laissant pas entre elles de muqueuse normale s'opposent aux crevasses étroites et interconnectées de la colite granulomateuse. L'aspect en "pavage" ou en "épi de maïs" de la muqueuse de la C.G. est très différent des pseudo-polypes inflammatoires souvent pédiculés de la R.C.H.

Du point de vue histologique, le principal élément du diagnostic différentiel est constitué par la "réaction sarcoïde", qui ne s'observe jamais dans la R.C.H. Il est cependant possible, au cours de la R.C.H., d'observer des granulomes à cellules géantes mais ceux-ci sont de type "à corps étrangers".

En l'absence,de cet élément, le diagnostic repose

- sur la profondeur des ulcérations, qui peuvent atteindre la sous-séreuse dans la C.G. et dépassent rarement la sous-muqueuse dans la R.C.H.

- sur la répartition du processus inflammatoire et fibreux, limité à la muqueuse et à la sous-muqueuse dans la R.C.H., diffusé à l'ensemble des tuniques dans la C.G.

- sur l'existence d'une régénération polypoïde propre à la R.C.H. et sur l'intensité de la vasodilatation avec érythrodiapédèse.

II/ CANCER DU COLON

Il peut être très difficile de distinguer une forme segmentaire de colite granulomateuse d'un cancer colique surtout si le malade est âgé de plus de 50 ans.

En faveur du cancer plaide la sténose radiologique plus sérrée, plus tortueuse et surtout plus fixée.

Mais les différences radiologiques peuvent être difficiles

à interpréter et même l'aspect macroscopique à la laparotomie peut être équivoque.

III/ SIGMOIDITE DIVERTICULAIRE

Elle peut aussi préter à confusion avec les localisations sigmoïdiennes de la colite granulomateuse chez le sujet âgé. Mais en cas de sigmoïdite, la muqueuse est intacte, les diverticules sont différents, plus volumineux que les ulcérations de la C.G. La sténose est en rapport avec une masse inflammatoire extrinsèque.

Cependant, la diverticulose sigmoïdienne étant fréquente chez les sujets âgés, il est possible de la trouver en association avec une colite granulomateuse. Le diagnostic repose alors sur l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire ou sur la biopsie d'une lésion anale.

IV/ TUBERCULOSE

Le diagnostic de tuberculose se discute devant une lésion anale, une localisation caecale ou exceptionnellement sigmoïdienne de la maladie. Mais les localisations digestives de la tuberculose sont en général secondaires à une atteinte pulmonaire ; les réactions tuberculiniques sont positives ; la biopsie met en évidence des granulomes avec nécrose caséeuse centrale. Dans les cas douteux, l'inoculation au cobaye de tissu frais permet le diagnostic.

Selon Gray, Lockhart-Mummery et Morson, l'origine tuberculeuse des lésions anales a été surestimée et la maladie granulomateuse est de loin plus fréquente (en Grande-Bretagne du moins).

V/ AMIBIASE

L'aspect endoscopique d'ulcérations disséminées sur une muqueuse relativement saine peut prêter à confusion avec l'amibiase intestinale. Mais le diagnostic est vite redressé par la négativité des recherches biologiques et par la biopsie rectale.

VI/ LYMPHOGRANULOME VENERIEN

Les localisations intestinales du lympho-granulome vénérien sont exceptionnelles. Histologiquement, il diffère du granulome sarcoïde par la fonte purulente centrale.

VII/ SARCOIDOSE

On verra plus loin les liens qui unissent la maladie granulomateuse intestinale et la sarcoïdose. Il semble cependant que les localisations intestinales de la sarcoïdose soient exceptionnelles.

Certains auteurs ont cherché à différencier histologiquement les deux affections : pour Cornes et Stecher, les ganglions sarcoïdosiques sont considérablement augmentés de volume alors que les ganglions porteurs de la réaction sarcoïde de la maladie granulomateuse peuvent être de volume normal. Contrairement à ceux de la colite granulomateuse, les granulomes de la sarcoïdose sont de taille égale, de même forme et de même degré de maturité ; ils sont aussi plus compacts. Les cellules géantes de la sarcoïdose peuvent contenir plus de 30 noyaux alors que celles de la colite granulomateuse en contiennent rarement plus de 16.

P R O B L E M E S E T I O L O G I Q U E S

La cause de la colite granulomateuse est inconnue. Néanmoins, cette affection pose certains problèmes étiologiques qui peuvent être énoncés de la façon suivante :

1°) La colite granulomateuse est identifiée à l'iléite régionale en tant que syndrôme anatomo-clinique. Ces deux affections reconnaissent-elles pour autant le même agent pathogène ?

Il convient de répondre à cette question avec beaucoup de prudence. En effet, si dans le cas des iléo-colites il est raisonnable de penser que le même agent causal est responsable à la fois des déterminations iléales et coliques, on ne peut pas garantir que la colite granulomateuse primitive soit provoquée par ce même agent, malgré la similitude anatomo-pathologique.

2°) La colite granulomateuse, en tant que maladie colique inflammatoire non spécifique, reconnait-elle ou non le même mécanisme pathogène que la colite ulcéreuse ?

Les deux opinions ont leurs défenseurs :

Certains auteurs (Crohn et Yarnis, Lumb et coll.) soutiennent qu'iléite régionale, colite granulomateuse, colite ulcéreuse résultent d'un même mécanisme pathogène se manifestant dans des zônes différentes. Les arguments plaidant en faveur de cette hypothèse ont été développés par Crohn en 1964 :

Selon cet auteur, la lésion initiale de l'iléite régionale est une inflammation aiguë nécrosante identique à celle de la colite ulcéreuse. La réaction granulomateuse survient rapidement, comme une tentative de limitation de la maladie.

Les colites régionales granulomateuses épargnent le rectum ; pourtant, si après intervention chirurgicale, la maladie récidive au niveau du rectum, cette récidive est ulcéreuse et non pas granulomateuse.

Les maladies ulcéreuse et granulomateuse ne seraient donc que les expressions différentes d'un même mécanisme pathogène se manifestant initialement en des endroits différents du tube digestif.

On peut opposer à cette conception étiologique qu'elle ne tient pas compte des colites ulcéreuses segmentaires ou droites (dont l'existence est soutenue par Crohn lui-même) ni des formes distales et même ano-rectales isolées de la maladie granulomateuse (affirmées par Gray, Lockhart-Mummery et Morson).

A cette hypothèse uniciste s'oppose une hypothèse dualiste défendue par Brooke, Cornes et Stecher, Lindner et coll., Betz et Messens, Lockhart-Mummery et Morson...

Pour ces auteurs, tout indique la différence d'étiologie : les différences cliniques, radiologiques, évolutives et en particulier l'opposition entre le potentiel évolutif malin de la colite ulcéreuse et l'absence de dégenerescence de la colite granulomateuse ; la différence de réponse au traitement, aussi bien médical que chirurgical.

L'argument principal opposé à l'hypothèse dualiste est qu'il existe des formes inclassables, à la limite entre colite ulcéreuse et colite granulomateuse, aussi bien sur le plan clinique qu'anatomo-pathologique (Lewin et Swales).

3°) Les modifications anatomo-pathologiques considérées comme typiques de la colite granulomateuse peuvent-elles être provoquées par plusieurs agents pathogènes ?

La pluralité des agents pathogènes est une éventualité qui a été discutée par plusieurs auteurs (Lockhart-Mummery et Morson, Jones Williams) . Ceux-ci trouvent un argument en faveur de cette hypothèse dans la variété des tableaux cliniques et anatomo-pathologiques. Jones Williams, en particulier, qui n'établit aucune corrélation entre le type histologique et la durée évolutive suggère que chaque variété histologique pourrait être le fait d'un agent pathogène différent.

4°) La similitude des lésions anatomo-pathologiques avec celles d'autres maladies non intestinales peut elle suggérer une identité d'étiologie ?

Cette question amène surtout celle des rapports éventuels entre la sarcoïdose et la maladie granulomateuse. Bien que certains auteurs aient tenté de différencier histologiquement le granulome sarcoïdosique du granulome de la "maladie de Crohn", il semble que dans la majorité des cas, ces lésions soient absolument identiques. Il s'ajoute d'ailleurs à ces analogies anatomiques des similitudes cliniques (négativité des réactions tuberculiniques).

Pourtant, il semble que ces deux affections soient distinctes : La maladie granulomateuse de l'intestin n'est associée à aucun autre stigmate de la sarcoïdose et, au cours de la sarcoïdose, l'atteinte intestinale est rarissime.

DISCUSSION TERMINOLOGIQUE

S'il est devenu classique de désigner l'iléite régionale sous le nom de Maladie de Crohn, l'attribution de ce nom à toute localisation digestive d'une lésion non spécifique simulant cette affection nous parait discutable, et cela pour au moins deux raisons :

La première est la réticence de Crohn lui-même à reconnaitre ces différentes localisations comme une entité.

La seconde est que ce nom identifie formellement la maladie colique à l'entérite régionale. Or, si cela est vraisemblable dans le cas des iléo-colites, on ne peut pas pour autant l'affirmer dans le cas des colites pures.

Le nom de "colite granulomateuse" est également sujet à critiques : le granulome caractéristique auquel il se réfère fait défaut dans un bon nombre de cas par ailleurs typiques ; la recto-colite hémorragique peut aboutir elle-même à la formation de granulomes ; enfin, une production granulomateuse peut s'observer au cours d'autres affections intestinales spécifiques telles la tuberculose ou l'amibiase.

Pourtant, malgré ces imperfections, le terme de "colite granulomateuse" a été consacré par l'usage et, jusqu'à ce que la découverte de l'étiologie vienne mettre bon ordre dans cette nomenclature, nous l'adoptons avec les amendements suivants :

L'importance diagnostique des lésions ano-rectales nous semble telle qu'elle mérite d'être soulignée et nous proposons l'expression de Procto-Colite.

En outre, pour exprimer l'ignorance où nous sommes de l'étiologie de cette affection et pour bien la distinguer de maladies spécifiques telles la tuberculose ou l'amibiase intestinale, il nous parait souhaitable de lui attribuer le qualificatif d'Idiopathique.

Ainsi, nous proposons de désigner l'affection qui fait l'objet de cette étude sous le nom de "Procto-Colite Granulomateuse Idiopathique".

C O N C L U S I O N S

Les travaux Anglais et Nord-Américains des dernières années ont abouti à l'identification d'une colite inflammatoire réalisant au niveau du colon des lésions analogues à celles que réalise la maladie de Crohn au niveau de l'iléon. Cette affection a été désignée sous les noms de "maladie de Crohn du colon", "colite granulomateuse", "colite régionale".

Les quatre cas que nous avons eu l'occasion d'observer semblent conformes à la description qui a été donnée dans la littérature de cette nouvelle affection colique.

La symptômatologie était faite d'une diarrhée peu ou pas sanglante, accompagnée de douleurs abdominales et d'une altération sévère de l'état général.

L'examen clinique révélait dans deux cas une masse colique douloureuse et surtout des ulcérations anales tout à fait typiques dans leurs caractères symptômatiques et évolutifs. Nous considérons ces lésions anales comme un élément très important du diagnostic clinique.

La rectoscopie faisait découvrir soit une muqueuse normale, soit des lésions identiques à celles de la R.C.H., soit surtout une alternance très caractéristique de zônes ulcérées, boursouflées et de plages normales. Les biopsies rectales n'ont pas fait la preuve de la nature granulomateuse de l'inflammation.

A l'examen radiologique, la distribution des lésions était segmentaire, souvent entrecoupée de zônes saines et épargnait en général le rectum, même s'il était interessé endoscopiquement. Le colon sténosé, dépourvu d'haustrations souvent de façon asymétrique, était creusé de lacunes, hérissé d'ulcérations spiculaires. Les lésions réalisaient au maximum des images de "pavage" ou de "peau de serpent".

Nous n'avons pas eu l'occasion d'observer de fistulisation interne ou parietale, complication habituelle de cette affection.

Au point de vue thérapeutique, nous avons constaté que la corticothérapie a un effet très favorable sur l'état général, les signes fonctionnels et même les images radiologiques et que, si elle n'est pas capable d'amener une guérison complête, elle constitue néanmoins un excellent traitement préopératoire. Dans l'état actuel de notre expérience et en accord avec les observations des autres auteurs, la colectomie totale avec anastomose iléo-rectale nous parait être l'intervention chirurgicale de choix.

Du point de vue anatomo-pathologique, les lésions macroscopiques nous sont apparues très uniformes, faites d'un épaississement parietal diffus, de profondes ulcérations longitudinales de la muqueuse réunies entre elles par des fissures transversales souvent très profondes, réalisant en certains endroits de véritables fistules, disposées en barreaux d'echelle et isolant des ilôts de muqueuse normale.

Les préparations histologiques avaient en commun des ulcérations dont le fond était formé d'un tissu hypervascularisé et oedémateux et des fistules à contenu purulent. Par contre les granulomes à cellules géantes étaient inconstamment retrouvés ; ils étaient totalement absents dans deux observations. On ne saurait exiger leur présence pour affirmer le diagnostic.

Les principaux points d'interrogation qui persistent concernent l'étiologie. S'agit-il de la même maladie que l'iléite régionale de Crohn ? L'existence de cas d'iléocolites d'aspects clinique, radiologique et anatomo-pathologique comparables est un argument de poids en faveur de ce rapprochement. En fait, seule la découverte de l'agent pathogène permettra de retenir ou d'écarter ce qui n'est encore qu'hypothèse.

La colite granulomateuse et la recto-colite hémorragique reconnaissent-elles ou non le même mécanisme pathogène ? On en serait surpris sur le plan épidémiologique quand on

constate dans notre pays la relative fréquence de la R.C.H. et la rareté de la colite granulomateuse.

C'est en nous basant sur cette incertitude étiologique d'une part, et d'autre part sur l'importance diagnostique des lésions anales que nous proposons la dénomination de Procto-Colite Granulomateuse Idiopathique.

B I B L I O G R A P H I E

BARBOSA J.de C. BARGEN J.A. DIXON C.F.

Regional segmental colitis.
Surg. Clin. N; Amer. 1945 (25) 939-968.

BARGEN J.A. WEBER H.M.

Regional migratory chronic ulcerative colitis.
Surg. Gyn. Obst. 1930 (50) 964-

BARGEN J.A.

What is regional colitis ?
Amer. J. Dig. Dis. 1957 (2) 677-679.

BENNET-JONES M.J. WIGGLESWORTH G.F.

Atypical Crohn's disease. A report of three cases.
Brit. J. Surg. 1948 Fev. 66-70.

BETZ E.H. MESSENS Y.

LA place dé l'iléo-colite granulomateuse dans les iléo-colites. Etude anatomo-pathologique.
7° congrès international de Gastro-entérologie. Bruxelles Juin 1964. 425-443.

BISMUTH V. LEVY C. CATTAN R.

Les localisations iléo-colo-rectales de la maladie de Crohn
Ann. Radiol. 1961 (4) 339-355.

BROOKE B.N.

Granulomatous diseases of the intestine.
Lancet 1959 (2) 745-749.

BROWN P.W. BARGEN J.A. WEBER H.M.

Chronic inflammatory lesions of the small intestine.
Amer. J. Dig. Dis. 1934 (1) 426-

COLP R.

A case of nonspecific granuloma of the terminal ileum and the cecum.
S. Clin. North. Amer. 1934 (14) 443-449.

CORNES J.S. STECHER M.

Primary Crohn's disease of the colon and rectum.
Gut. 1961 (2) 189-201.

CROHN B.B. GINZBURG L. OPPENHEIMER G.D.

Regional ileitis. A pathologic and clinical entity.
J. Amer. Med. Ass. 1932 (99) 1323-1329.

CROHN B.B. ROSENACK

A combined form of ileitis and colitis.
J.A.M.A. 1936 (106) 1-5.

CROHN B.B. BERG A.A.

Right-sided (regional) colitis.
J.A.M.A. 1938 (110) 32-

CROHN B.B. GARLOCK J. YARNIS H.
Right-sided colitis.
J.A.M.A. 1947 (134) 334-338.

CROHN B.B. YARNIS H.
Continuous fever of intestinal origin.
Ann. Int. Med. 1947 (26) 858-

CROHN B.B.
Regional ileitis. Ileo-jejunitis. Combined ileo-colitis.
Am. J. Gastroent. 1959 (31) 536-550.

CROHN B.B.
Granulomatous disease of the colon.
7° congrès international de G.E. Bruxelles. Juin 1964
444-450.

DALSACE J. MOYSE P. TOURNEUR R.
Maladie de Crohn iléo-caeco-appendiculaire.
Arch. Mal. App. Dig. 1956 (45) 82-91.

DAVIS J.M.
The large bowel complications of Crohn's disease of the small intestine.
Proc. Roy. Soc. Med. 1962 (55) 704-706.

DONCHESS WARREN S.
Chronic cicatrizing enteritis with involvement of the cecum.
Arch. Path. (Chicago) 1934 (18) 22-29.

FAUVERT R.
Un cas d'iléite terminale avec propagation au colon droit.
Arch. Mal. App. Dig. 1945 (34) 88-96.

FLORENT R. GOUYGOU Ch.
Association Maladie de Crohn-Colite ulcéreuse.
Arch. Mal. App; Dig. 1959 (48) 323-334.

GRAY B.K. LOCKHART-MUMMERY H.E. MORSON B.C.
Crohn's disease of the anal region.
Gut 1965 (6) 515-524.

HADFIELD G.
The primary histological lesion of regional ileitis.
Lancet 1939 (2) 773-775.

HARRIS F.I. BELL G.H. BRUNN H.
Chronic cicatrizing enteritis, regional ileitis (Crohn).
Surg. Gyn. Obst. 1933 (57) 637-645.

HUNTER-CRAIG
Granuloma of the groins and perineum secondary to chronic procto-colitis.
Proc. Roy. Soc. Med. 1961 (54) 1019-

JONES WILLIAMS W.
Histology of Crohn's syndrome.
Gut 1964 (5) 510-516;

JOURDE L.
L'enterocolite folliculaire et segmentaire.
(Iléite terminale ou maladie de Crohn)
Thèse Paris 1947.

JOYEUX R. BETOULIERES P. COLIN R.
Maladie de Crohn à forme caecale pure.
Ann. Chir. 1961 (15) 921-925.

LAUMONIER R.
Anatomie pathologique des colites ulcéreuses.
Arch. Ana. Path. 1956 (3) 169-180.

LAUMONIER R.
Problêmes actuels de la maladie de Crohn.
Arch. Ana. Path. 1960 (8) 105-121.

LEICHTLING J.J. GARLOCK J.
Granulomatous colitis complicated by....fistulas.
Gastroenterology 1962 (43) 151-165.

LEWIN K. SMALES J.D.
Granulomatous colitis and atypical ulcerative colitis.
Gastroenterology 1966 (50) 211-223.

LINDNER A.E. MARSHAK R.H. WOLF B.S. JANOWITZ H.D.
Granulomatous colitis (clinical study).
New. Engl. J. Med. 1963 (269) 379-385.

LOCKHART-MUMMERY H.E. MORSON B.C.
Crohn's disease of the large intestine and its distinction from ulcerative colitis.
Gut 1960 (1) 87-105.

LOCKHART-MUMMERY H.E. MORSON B.C.
Crohn's disease of the large intestine.
7° congrès international de G.E. Bruxelles. Juin 1964 495-499.

LOCKHART-MUMMERY H.E. MORSON B.C.
Crohn's disease of the large intestine.
Gut 1964 (5) 493-509.

LUMB G.
Pathology of ulcerative colitis.
Gastroenterology 1961 (40) 290-298.

LUMB G.
Cicatrizing enterocolitis.
Brit. J. Surg. 1951 (39) 233-243.

LUMB G. PROTHEROE R.H.
Ulcerative colitis. A pathologic study of 152 specimens.
Gastroenterology 1958 (34)381-407.

MAGEE H.R.
Diffuse Crohn's disease of the colon.
Proc. Roy. Soc. Med. 1964 (57) 553-554.

MARSHAK R.H. ELIASHOP J.
The problem of ileo-colitis.
Amer. J. Dig. Dis. 1958 (3) 181-203.

MARSHAK R.H. LINDNER A.E. JANOWITZ H.D.
Granulomatous ileo-colitis.
Gut 1966 (7) 258-264.

MORSON B.C. LOCKHART-MUMMERY H.E.
Anal lésions in Crohn's disease.
Lancet 1959 (2) 1122-1123.

NEUMAN H.N. DOCKERTY M.B.
The pathology of regional (segmental) colitis.
Surg. Gyn. Obst. 1954 (99) 572-579.

NEUMAN H.N. BARGEN J.A. JUDD E.S.
A clinical study of 201 cases of regional (segmental) colitis.
Surg. Gyn. Obst. 1954 (99) 563-571.

NEVIN R.M.
A rewiew of granulomata of the large intestine.
Proc. Roy. Soc. Med. 1961 (54) 137-142.

OTANI
Pathology of regional enteretis and regional enterocolitis.
J. Mount Sinaï Hosp. 1955 (22) 147-158.

PHEAR D.N.
The relation between regional ileitis and sarcoidosis.
Lancet 1958 (2) 1250-1251.

POTVLIEGE P. TEICHMAN P.
Maladie de Crohn. Anatomie pathologique.
Acta Gastroent. Belg. 1960 (23) 29-46.

RACHET J. BUSSON AA JOURDE L.
L'entérite folliculaire et segmentaire (maladie de Crohn).
Sem. Hôp. Paris 1946 (22) 52-56.

RACHET J. BUSSON A. DEBRAY Ch.
La colite ulcéreuse cryptogénétique.
M. de l'intestin et du péritoine. Flammarion 1959. 856-

RAPPAPORT H. BURGOYNE F.H. SMETANA H.F.
The pathology of regional enteritis.
Mil. Surgeon. 1951 (109) 463-

ROUX G.
Maladie de Crohn iléo-caecale. Forme tumorale.
Montpellier Chir. 1956 n°10.

RUDHE U. KEATS T.E.
Granulomatous colitis in children.

SUTCLIFFE J.
Crohn's disease of the colon.
Brit. J. Radiol. 1963 (36) 27-32.

VALDES DAPENA VILARDELL
Granulomatous lesions in iléo-colitis.
Gastroenterologia (Basel) 1962 (97) 191-204.

VANDENBROUCKE J. BODART P. DIVE C. LENS E. VANTRAPPEN G.
L'iléo-colite granulomateuse. Etude clinique et radiol.
7° congrès international de G.E.Bruxelles Juin 1964
451-481.

VESIN TROUPEL ACAR BISMUTH RENAULT CATTAN
Iléo-colite de Crohn. Etude du métabolisme intestinal..
Bull. Mem. Soc. Höp. Paris 18 Mars 1960.

VIGUIE R. EUDEL F.
Forme caecale de la maladie de Crohn.
Arch. Mal. App. Dig. 1955 (44) 598-

VIGUIE R. ROBERTI A. AURIOL M. SEE E.
Colite ulcéreuse aiguë. Etude clinique, radiologique et anatomo-pathologique de 3 observations.
Sem. Hôp. Paris 1965 (20) 1199-1206.

WARMOES F. BOELS W.
Tuberculose intestinale ou maladie de Crohn ?
Arch. Mal. App. Dig. 1957 (46) 787-800.

WARREN S. SOMMERS S.C.
Pathology of regional ileitis and ulcerative colitis.
J. Amer. Med. Ass. 1954 (154) 189-193.

WATKINSON G. THOMPSON H. GOLIGHER J.C.
Right-sided or segmental ulcerative colitis.
Brit. J. Surg. 1960 (47) 337-351.

WELLS C.
Ulcerative colitis and Crohn's disease.
Ann. Roy. Coll. Surg. Engl. 1952 (11) 105-120.

WOLF B.S.
Granulomatous terminal ileitis, segmental colitis, gastriti
J. Mount Sinai Hosp. 1959 (26) 78-82.

WOLF B.S. MARSHAK R.H.
Granulomatous colitis(Crohn's disease of the colon) Roentgen findings.
Amer. J. Roentgenol. 1962 (88) 662-670.

YARNIS H.
The syndrom of combined ileo-colitis.
J. Mt. Sinai. Hosp. 1955 (22) 159-169.

YARNIS H. CROHN B.B.
Segmental (ulcerative) colitis.
Gastroenterology 1960 (38) 721-728.

YARNIS H. MARSHAK R.H. CROHN B.B.
Ileo-colitis.
J.A.M.A. 1957 (164) 7-13.

TABLE DES MATIERES

Pages

INTRODUCTION 1

HISTORIQUE 2

NOMENCLATURE. DEFINITIONS 7

REVUE DES CAS ETRANGERS 9

OBSERVATIONS 14

GENERALITES 37

CLINIQUE

- SIGNES FONCTIONNELS 40
- MANIFESTATIONS GENERALES DISTALES 44
- SIGNES D'EXAMEN 46
- RECTO-SIGMOIDOSCOPIE 51

RADIOLOGIE 53

BIOLOGIE 59

EVOLUTION. TRAITEMENT 61

ANATOMIE PATHOLOGIQUE 70

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL 81

PROBLEMES ETIOLOGIQUES 87

DISCUSSION TERMINOLOGIQUE 90

CONCLUSIONS 91

BIBLIOGRAPHIE 94

-oOo-